LA RADIOLOGIE DE POCHE

Thorax

Les 100 principaux diagnostics

J. W. Gurney

H. T. Winer-Muram

MALOINE

Liste des diagnostics

Espaces aériens

Voies aériennes

Voies interstitielles

Médiastin

Carcinomes

Nodule(s)

Plèvre

Hyperaération et kystes

Cœur et péricarde

Artère pulmonaire

Aorte

Traumatismes

Soins intensifs

Paroi thoracique

Glossaire anatomique

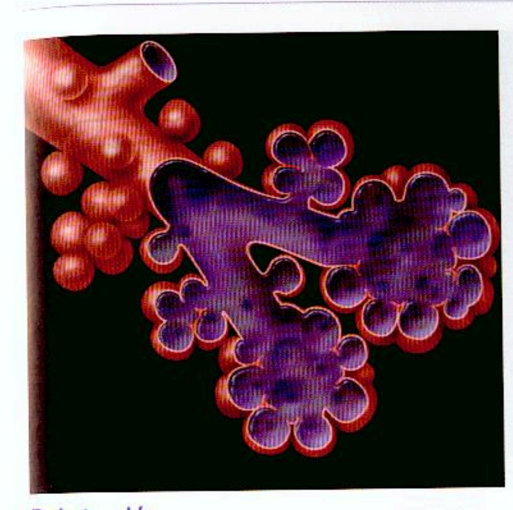
Note des traducteurs : Dans cet atlas, la nomenclature anatomique nouvelle a été généralement adoptée, sacrifiant quelquefois à l'usage de termes anciens encore couramment employés. Ce court glossaire rappelle quelques équivalences entre vocabulaire anatomique nouveau et traditionnel.

Arc ou crosse de l'aorte = Partie horizontale de la crosse aortique
Artère subclavière = Artère sous-clavière
Artère thoracique interne = Artère mammaire interne
Bronche principale droite ou gauche = Bronche souche droite ou gauche
Canal vertébral = Canal rachidien
Centre tendineux = Centre phrénique
Cercle artériel du cerveau = Polygone de Willis
Foramen intervertébral = Trou de conjugaison
Fundus de l'estomac = Grande tubérosité de l'estomac
Hiatus pleuropéritonéal = Foramen de Bochdalek
Nœuds lymphatiques = Ganglions lymphatiques
Péricarde fibreux = Sac fibreux du péricarde
Récessus costo-diaphragmatique - = Cul-de-sac (ou sinus) costo-diaphragmatique ou costo-phrénique
Scapula = Omoplate
Scissure oblique = Grande scissure
Scissure horizontale = Petite scissure
Septum interatrial = Cloison interauriculaire
Sillon coronaire = Sillon auriculo-ventriculaire
Valve atrio-ventriculaire droite ou valve tricuspide = Valvule tricuspide
Valve atrio-ventriculaire gauche ou valve mitrale = Valvule mitrale
Valve de l'aorte = Valvules semi-lunaires
Valve du tronc pulmonaire = Valvules sigmoïdes
Veine moyenne du cœur = Veine interventriculaire inférieure

Abréviations fréquemment utilisées dans cet ouvrage

ACE : Artère carotide externe
PA= Incidence postéro-antérieure
SNC = Système nerveux central
VCS = Veine cave supérieure

ESPACES AÉRIENS



Syndrome de détresse respiratoire aigu de l'adulte. Perméabilité capillaire augmentée, les alvéoles se remplissant de liquide hémorragique riche en protéines. On peut aussi constater la formation de membranes hyalines, une atélectasie alvéolaire et des microthromboses des petits vaisseaux.

Points clés

- Condensation pulmonaire périphérique diffuse
- Absence de lignes de Kerley B et de manchon péribronchique
- Kystes antérieurs (non déclives) du barotraumatisme avec pression expiratoire positive (PEP)
- Syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) : définition clinique, hypoxémie sévère aux fortes concentrations d'oxygène, pression capillaire pulmonaire normale
- Responsabilité de pratiquement n'importe quelle situation pathologique médicale ou chirurgicale : émanations toxiques, aspiration, choc, suites opératoires, pancréatite

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur indice pour l'imagerie : condensation périphérique diffuse chez un patient intubé

Radiographie pulmonaire

- Condensation pulmonaire diffuse
- Privilégie la périphérie pulmonaire
- Lignes de Kerley B peu fréquentes (plus fréquentes avec un œdème cardiogénique)
- Manchon péribronchique peu fréquent
- Taille du cœur normale : pas de redistribution vasculaire pulmonaire
- Peut montrer des petits épanchements pleuraux
- L'utilisation initiale d'une PEP peut augmenter le volume pulmonaire donnant l'apparence d'une « amélioration » radiographique
- Barotraumatisme fréquent avec la PEP
- Fréquente pneumonie surajoutée

Scanner/Scanner haute résolution

- Inhomogène de façon surprenante
- Gradient gravitationnel : augmentation des opacités de l'avant à l'arrière
- La PEP peut distendre exagérément la partie ventrale moins impliquée du poumon ; entraîne kystes et bulles
- Résolution, épaississement réticulaire grossier et formation de kystes dans le poumon antérieur (ventraux, non déclives)

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographie pulmonaire

Épaississement interstitiel diffus et condensation. Trachéostomie à long terme. Des clartés kystiques dans le poumon moyen gauche et le lobe supérieur gauche peuvent représenter les kystes ventraux du barotraumatisme.

- Pour évaluer l'étendue de l'atteinte parenchymateuse
- Appareillage de surveillance et d'entraînement cardiaque
- Pour rechercher les complications du barotraumatisme
- Scanner
  - Pour complications du barotraumatisme, par ex. pneumatocèle, pneumothorax, pneumomédiastin
  - Pour complications de l'infection, par ex. abcès pulmonaire, empyème

Diagnostic différentiel

Généralités

- Habituellement, les patients atteints de SDRA sont rapidement intubés pour améliorer l'oxygénation même quand l'ampleur de la condensation est modérée
- La prise en charge clinique repose plus sur la mise en place d'une sonde de Swan-Ganz pour apprécier la pression capillaire pulmonaire bloquée que sur la différenciation radiologique

Œdème cardiogénique

- Difficile à différencier d'un œdème cardiogénique pulmonaire
  - Pas de lignes de Kerley B ni de manchon péribronchique
  - Prédomine à la périphérie
  - Cœur de taille normale, épanchements pleuraux rares
  - Pas de redistribution vasculaire pulmonaire, pédicule vasculaire normal

Pneumonie

- Peut donner des signes radiographiques identiques, peut évoluer vers un SDRA

Aspiration massive

- Peut donner des signes radiographiques identiques, peut évoluer vers un SDRA

Hémorragie

- Peut donner des signes radiographiques identiques, patient souvent anémique

Anatomie pathologique

Généralités

- Bonne corrélation entre les images radiographiques et les changements anatomopathologiques

- Fréquente méprise sur l'atteinte que l'on croit homogène
- Trois phases
  - Phase exsudative : normale à la TDM haute résolution
  - Phase proliférative : opacités en verre dépoli allant jusqu'à la condensation franche
    - Même si l'atteinte capillaire est diffuse, les opacités pulmonaires les plus sévères sont dans le poumon déclive par accumulation liquidienne et atélectasie
  - Phase chronique : résolution de la condensation, cicatrice résiduelle et kystes
    - Formation de kystes et épaississement réticulaire grossier, particulièrement dans le poumon non déclive à cause du barotraumatisme par PEP
- Physiopathologie : membrane capillaire endommagée par médiateurs inflammatoires
- Étiologie
  - Presque toutes les principales pathologies médicales et chirurgicales
    - Agression des voies aériennes ; aspiration (surtout de l'acide gastrique) ; inhalation de fumées toxiques ; toxicité de l'O_2 ; pneumonie
    - Agression par voie sanguine ; septicémie ; transfusion ; chirurgie ; choc ; éclampsie ; pancréatite

Aspects macroscopiques

- Phase exsudative : poumon lourd, non aéré, pourpre foncé
- Hépatisation de fibrose pulmonaire ; kystes : normalisation possible

Aspects microscopiques

- Atteinte alvéolaire diffuse (AAD)
  - Phase exsudative : stase capillaire, microatélectasie
  - Phase proliférative : œdème interstitiel riche en protéines, membranes hyalines
  - Phase chronique : hyperplasie des pneumocytes de type II, infiltration fibroblastique

Stadification ou critères de classification

- Stade 1 : exsudatif (24 premières heures)
- Stade 2 : prolifératif (1-7 jours)
- Stade 3 : chronique (> 1 semaine)

Considérations cliniques

Présentation clinique

- Aigu (immédiat) ou insidieux (heures ou jours) après l'événement initiateur
- Dyspnée, tachypnée, toux sèche, agitation, cyanose
- Définition clinique de SDRA pour AAD, $P_aO_2 < 50$ avec $F_iO_2 > 50$ %
- Pression capillaire normale : compliance pulmonaire diminuée
- La radiographie du thorax peut être normale dans les premières 12 heures
- Plus tard, anomalie diffuse de la radiographie du thorax

Traitement

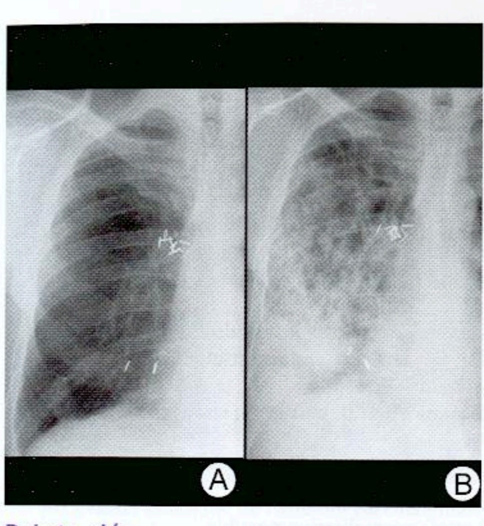
- Corticoïdes et oxygénation extracorporelle apparemment peu efficaces ; ventilation mécanique et de soutien : PEEP

Pronostic

- Forte mortalité
- Parfois déficits fonctionnels restrictifs ou obstructifs chez les survivants

Références sélectionnées

1. *Goodman LR et al : Congestive heart failure and adult respiratory distress syndrome. New insights using computed tomography. Radiol Clin North Am 34 : 33-46, 1996*
2. *Maunder RJ et al : Preservation of normal lung regions in the adult respiratory distress syndrome. Analysis by computed tomography. JAMA 255 : 2463-5, 1986*
3. *Ashbaugh DG et al : Acute respiratory distress in adults. Lancet 2 : 319-23, 1967*



Antécédent de lobectomie supérieure droite. Rejet à la toux de débris métalliques, pneumonie récurrente due à l'aspiration de débris. Noter le changement de position des débris entre (A) et (B).

Points clés

- Inflammation pulmonaire due à l'aspiration de sécrétions oropharyngées colonisées
- Les patients peuvent être inconscients, en postopératoire, intubés ou souffrir d'affections gastro-œsophagiennes
- Opacités déclives généralement bilatérales, basales et périhilaires
- Pneumonies récurrentes dans les aspirations chroniques
- Les reflux de liquide gastrique acide pendant le travail et l'accouchement peuvent être graves et même fatals (syndrome de Mendelson)

Signes radiologiques

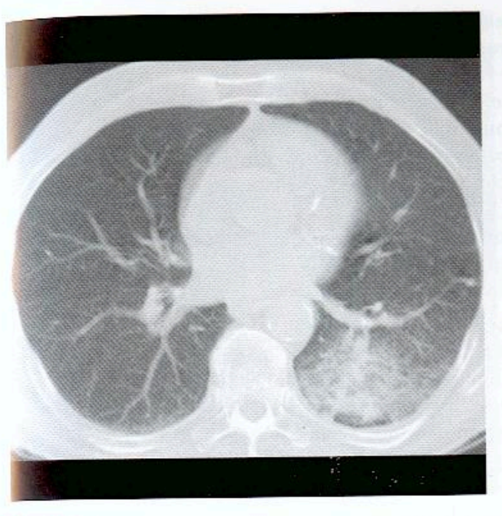
Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : opacités gravitodépendantes récurrentes

Radiographie pulmonaire

- Aspiration aiguë
  - Opacités des voies aériennes, déclives, multifocales, en plage, habituellement bilatérales (mais peuvent être unilatérales), basales et périhilaires
  - En décubitus dorsal ; segments postérieurs des lobes supérieurs ou segments supérieurs des lobes inférieurs
  - Atteinte des voies aériennes par particules aspirées plus volumineuses
    - Atélectasie segmentaire ou lobaire
    - Hyperaération ou piégeage aérien plus fréquents chez le nourrisson et l'enfant
  - Peut empirer les premiers jours puis se normaliser rapidement
  - L'aspiration de grandes quantités de contenu gastrique peut évoluer en syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) (syndrome de Mendelson)
  - Complications : pneumopathie nécrosante, abcès, SDRA, embolie pulmonaire
- Aspiration chronique
  - Opacités récurrentes souvent à la même localisation, opacités réticulonodulaires, dilatation des bronches, fibrose pulmonaire

Pneumonie d'aspiration



Pneumonie d'aspiration. Scanner du lobe inférieur. Opacités de consolidation et en verre dépoli dans le segment supérieur du lobe inférieur gauche. Antécédents de pneumonies bilatérales récurrentes et de reflux gastro-œsophagien. Avec cette anamnèse, pneumonie huileuse et atélectasie font partie du diagnostic différentiel.

Scanner

- Opacités des espaces aériens dans le poumon déclive, nodules centrolobulaires
- Peut être utilisé pour évaluer les complications d'abcès, d'empyème

Recommandations pour l'imagerie

- Chez le nourrisson, clichés en décubitus pour étudier la rétention d'air
- Scintigraphie avec nourriture radiomarquée pour vérifier l'aspiration

Diagnostic différentiel

Pneumonies récidivantes

- Données radiographiques identiques
- Patient immunocompromis avec prédisposition aux pneumonies récidivantes

Embolie pulmonaire

- Données radiographiques identiques
- Infarcissement périphérique, souvent avec épanchement pleural
- Facteurs prédisposants à une thromboembolie

Œdème pulmonaire

Cardiomégalie, épanchements pleuraux

Les lignes de Kerley B sont rares avec l'aspiration

SDRA

- Données radiographiques identiques
- L'aspiration est un facteur prédisposant à un SDRA

Pneumopathie organisée cryptogénique, POC (bronchiolite oblitérante avec organisation pneumonique, BOOP)

- Données radiographiques identiques ; l'intensité peut aussi croître et décroître

Anatomie pathologique

Généralités

- Étiologie-Pathogénie-Physiopathologie
  - L'étendue des lésions pulmonaires dépend de la quantité et de la nature du matériel aspiré

- L'aspiration d'acide gastrique pendant le travail et l'accouchement peut avoir de graves conséquences, fatales parfois (syndrome de Mendelson)
- Épidémiologie
  - Peu fréquente, peut être subclinique ou chronique
  - Atteint le plus souvent les nourrissons en bonne santé ou les jeunes enfants
  - Les adultes ont souvent une autre pathologie sous-jacente : troubles neurologiques, alcoolisme, troubles œsophagiens, conséquence d'une ventilation mécanique, fistule trachéo-œsophagienne
  - Peut survenir chez l'adulte sain absorbant de la nourriture solide (« café coronary » = asphyxie perprandiale par enclavement d'un morceau de nourriture solide dans le larynx)

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- On peut retrouver des morceaux de nourriture ou des dents dans les voies aériennes
- Forme aiguë : œdème et inflammation aiguë des voies aériennes
- Œdème de l'espace aérien, hémorragie, bronchopneumopathie en voie d'organisation, abcès bactérien (forme aiguë) : dilatation des bronches et fibrose (chronique)

Aspects microscopiques

- Voies aériennes
  - Incorporation de matériel étranger dans le tissu de granulation
  - Tissu de granulation intraluminal, bronchoconstriction et bronchectasie
- Poumons
  - Polynucléaires, cellules mononucléaires et géantes, < 48 heures
  - Pneumonies souvent à aérobies ou anaérobies, ou actinomycose
  - Dans la maladie chronique, ces aspects microscopiques incluent pneumonie récurrente, granulomes bien organisés, bronchiolite oblitérante, bronchectasie et fibrose

Clinique

Tableau clinique

- Présentation aiguë avec suffocation, toux, cyanose, hypoxémie, perte de conscience
- Présentation insidieuse avec aspiration répétée et pneumonies récurrentes
- Peut ressembler à de l'asthme ou à un infarctus myocardique aigu
- Facteurs prédisposants : patients inconscients ou affaiblis, alcoolisme, sondes d'intubation ou nasogastriques en place, troubles affectant la déglutition, par exemple reflux gastro-œsophagien, diverticule de Zenker, sténose de l'œsophage

Traitement

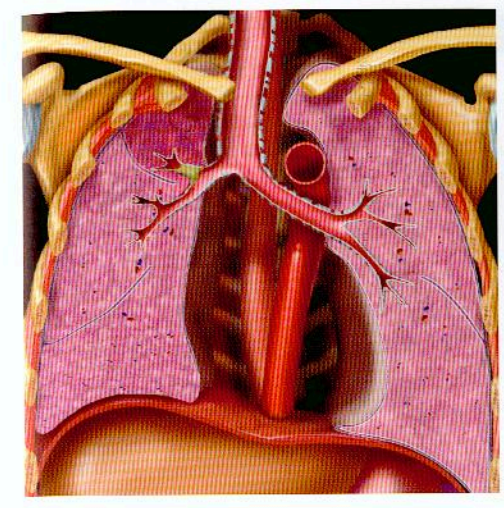
- Bronchoscopie pour retirer les corps étrangers tels que cacahuètes, haricots, dents, etc.
- Antibiotiques, médications pour réduire l'acidité gastrique, aspiration gastrique par voie nasale
- Soulèvement de la tête, chirurgie en cas de reflux gastro-œsophagien chronique

Pronostic

- La mortalité des patients développant un SDRA par syndrome de Mendelson dépasse 50 %

Références sélectionnées

1. *Franquet T et al : Aspiration diseases : Findings, pitfalls, and differential diagnosis. RadioGraphics 20 : 673-85, 2000*
2. *Marom EM et al : The many faces of pulmonary aspiration. AJR 172 : 121-8, 1999*
3. *Bartlett JG et al : The triple threat of aspiration pneumonia. Chest 68 : 560-6, 1975*



L'atélectasie du lobe supérieur droit est responsable du déplacement vers le haut de la scissure horizontale et du hile droit, d'une incurvation de la trachée vers la droite et d'une hyperaération des lobes inférieur et moyen du poumon droit.

Points clés

- Définition : diminution du volume du poumon ou d'une portion de poumon
- Types : obstructif, passif, cicatriciel et adhésif
- Signes : déplacement des scissures, du médiastin et du hile vers le collapsus
- Le diagnostic peut être posé par une radiographie du thorax ; le scanner en établit la cause

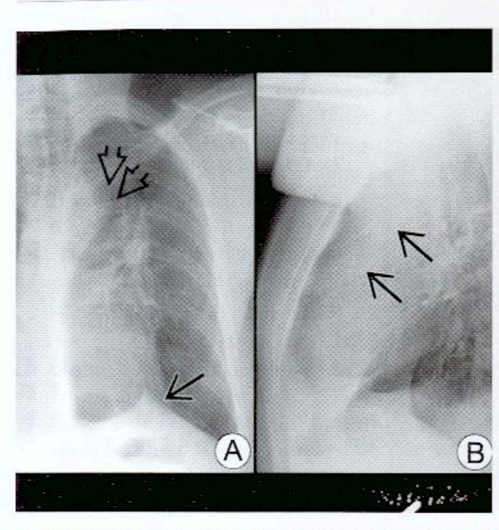
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : déplacement des scissures
- Types d'atélectasie
  - Obstructif, par ex. néoplasme bronchique, pas de bronchogramme aérique
  - Passif, par ex. pneumothorax ou épanchement pleural – perte de volume pulmonaire en proportion du volume de l'espace pleural occupé
  - Cicatriciel, par ex. tuberculose ancienne avec perte de volume due à la cicatrisation
  - Adhésif, par ex. collapsus de SDRA dû à une altération de surfactant
- Collapsus lobaire
  - Non-aération du lobe affecté, augmentation locale de l'opacité
  - Volume pulmonaire total moyen = 6 720 mL
  - Signes d'atélectasie proportionnels à la perte de volume
  - Tassement des vaisseaux et des bronches les uns contre les autres dans le lobe affecté
  - Déplacement des scissures, du médiastin et du hile vers le collapsus
  - Hyperaération compensatrice des autres lobes
  - Signe de la silhouette – perte d'air – interface des parties molles quand le poumon collabé s'appuie sur une structure de tissus mous adjacente

Radiographie pulmonaire

- Atélectasie du lobe supérieur droit (LSD) (volume moyen du LSD = 1 140 mL)
  - Affaissement en haut et en dedans, perte de l'interface de la veine cave supérieure et coiffe apicale de tissus mous
  - PA et de profil : scissure horizontale déplacée vers le haut
  - De profil : partie supérieure de la scissure oblique déplacée vers l'avant
  - Masse centrale : signe de Golden ou du S inversé



Atélectasie du lobe supérieur gauche. Signes indirects d'une radiographie frontale (A) : élévation du hile gauche et du diaphragme, déplacement médiastinal. Pic juxtaphrénique gauche (flèches) et opacité paramédiastinale triangulaire (signe du « luftsichel ») (flèches ouvertes). De profil (B), la scissure oblique est déplacée vers l'avant (flèche).

- Pic juxtaphrénique au niveau de la coupole du diaphragme (dû à la rétraction vers le haut d'une fissure inférieure accessoire)
- Atélectasie du lobe supérieur gauche (LSG) (volume moyen du LSG = 1 160 mL)
  - Affaissement en avant, perte partielle de l'arc gauche du cœur, voile sur le hile gauche
  - De profil : scissure oblique déplacée vers l'avant
  - Signe du « luftsichel » : le segment supérieur du lobe inférieur crée une clarté en croissant entre l'arc aortique et le lobe supérieur collabé
- Atélectasie du lobe moyen droit (LMD) (volume moyen du LMD = 670 mL)
  - Affaissement en triangle vers le bord droit du cœur
  - PA : effacement du bord droit du cœur
  - De profil : forme en fin triangle ou en crêpe due à la paroi thoracique antérieure, l'apex étant dirigé vers le hile, déplacement inférieur de la scissure horizontale, déplacement antéro-supérieur de la partie inférieure de la scissure oblique
- Atélectasie de lobe inférieur (volume moyen du LIG = 1 550 mL, du LID = 2 000 mL)
  - Affaissement en arrière, en dedans et en bas
  - PA : opacité triangulaire en dedans des bases du poumon qui obscurcit le diaphragme
  - De profil : déplacement de la grande scissure vers l'arrière, opacité vague sur le rachis thoracique inférieur
- Atélectasie des lobes moyen et inférieur droits
  - Similaire à un épanchement pleural : bord droit du cœur et diaphragme mal définis
  - Atteinte de la bronche intermédiaire
- Atélectasie des lobes moyen et supérieur droits
  - Simule une atélectasie du lobe supérieur gauche (signe de double bronche : obstruction de 2 voies aériennes distinctes)
  - Des ganglions lymphatiques situés entre les bronches du LSD et du LMD (« Borrie's sump ») peuvent les obstruer
  - Un carcinome bronchopulmonaire en est la cause la plus fréquente
- Atélectasie segmentaire et sous-segmentaire (atélectasie en bande)
  - Longues opacités linéaires plus épaisses et plus indistinctes que les lignes de Kerley B
  - Indique des états de faible volume ; fréquente chez les patients en condition critique ou en postopératoire
  - Vue aussi en cas d'embolie pulmonaire

- Atélectasie totale du poumon
  - Attraction des structures médiastinales vers l'opacité, hyperaération du poumon controlatéral
  - Différenciation d'un épanchement pleural : déplacement médiastinal vers le côté opposé
- Atélectasie ronde
  - Associée à un épaississement pleural (en relation avec asbestose) dans les lobes inférieurs
  - Masse sous-pleurale ovale, en coin ou irrégulière avec bronchogramme aérique (60 % des cas)
  - Image en « queue de comète » (opacités bronchovasculaires enroulées dans la masse)
  - Reste le plus souvent stable pendant des années

Scanner/Scanner haute résolution

- Peut aider à identifier la cause, par exemple une lésion bronchique obstructive
- Aucune technique d'imagerie ne peut reconnaître si le lobe collabé est stérile ou infecté

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner utile pour éliminer une lésion endobronchique et confirmer l'atélectasie ronde

Diagnostic différentiel

Pneumonie

- Opacité radiographique mais pas de perte de volume

Embole

- Opacité périphérique, perte de volume d'un hémithorax due à la contracture douloureuse réflexe

Cancer du poumon

- Une atélectasie ronde peut simuler un cancer
- Un néoplasme endobronchique est une cause fréquente d'atélectasie lobaire chez l'adulte

Anatomie pathologique

Généralités

- Obstruction lobaire, collapsus en 18 à 24 heures si respiration en air ambiant
- Obstruction lobaire, collapsus en < 5 minutes si respiration en oxygène à 100 %
  - L'azote est absorbé très lentement et retarde le développement de l'atélectasie
- Un lobe obstrué peut échapper au collapsus grâce à une ventilation collatérale par les pores de Kohn et les canaux de Lambert, ou grâce à des scissures incomplètes

Aspects microscopiques

- Pas d'aspects particuliers, la plupart des pièces de biopsie sont atélectasiées

Clinique

Tableau clinique

- Asymptomatique ; fièvre parfois avec atélectasie sans infection
- Collapsus du lobe inférieur gauche ; le plus fréquent en soins intensifs

Traitement

- L'atélectasie n'est pas une maladie. Le traitement visera la cause sous-jacente

Pronostic

- Dépend de l'étiologie

Référence sélectionnée

1. *Proto AV et al : Radiographic manifestations of lobar collapse. Semin Roentgenol 15 : 117-73, 1980*

Opacités non spécifiques d'espaces aériens dans les lobes inférieurs, prédominant à droite (flèches). Aucun changement par rapport aux clichés pris 3 mois plus tôt.

Points clés

- Synonymes : bronchiolite oblitérante avec organisation pneumonique (BOOP), bronchiolite oblitérante proliférative
- Définition : condensation périphérique inégale, légère préférence pour les zones pulmonaires inférieures
- Autres formes : nodules de taille lobulaire, masse solitaire, épaississement interstitiel diffus
- Causes : idiopathique, infection, médicaments, transplantation, inhalation d'émanations toxiques
- Toux, essoufflement, fébricule
- Répond à la corticothérapie

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : condensation périphérique chronique, inégale, basale

Radiographie pulmonaire

- Zones de condensation de taille variable, bilatérales, inégales
- Unilatérales dans 5 % des cas
- Localisées surtout dans les zones inférieures des poumons
- Cœur de taille normale, pas d'adénopathies
- Volumes pulmonaires préservés
- Masse solitaire moins fréquente (habituellement dans les parties supérieures des poumons)
- Épaississement interstitiel réticulaire diffus, plus fréquent
- Images « migratrices » = peuvent croître et décroître

Scanner/Scanner haute résolution

- Opacités périphériques de densité variant du verre dépoli à la condensation
- Condensation souvent de forme triangulaire
- La condensation peut s'étendre le long des bronches (forme péribronchovasculaire)
- Souvent, adénopathie médiastinale modérée (non visible à la radiographie du thorax)
- Nodules de taille lobulaire, à limites mal définies, non systématisés
- Moins souvent, épaississement interstitiel, réticulaire, diffus, intéressant surtout les bases
- Une masse solitaire peut comporter des bronchogrammes aériques ou s'excaver ; généralement localisée dans un lobe supérieur
- Petit épanchement pleural peu fréquent



Le scanner reconnaît mieux les opacités à l'intérieur du poumon. Zones basales périphériques de condensation avec bronchogrammes aériques.
Observations typiques d'une bronchiolite oblitérante avec organisation pneumonique (BOOP) ou pneumopathie organisée cryptogénique (POC).

Recommandations pour l'imagerie

- La radiographie pulmonaire suffit généralement au diagnostic et au suivi
- Le scanner peut être utile pour caractériser la pathologie pulmonaire et exclure une embolie pulmonaire

Diagnostic différentiel

Pneumonie éosinophilique chronique

- La pneumonie éosinophilique est habituellement localisée dans une zone pulmonaire supérieure (éosinophilie absente dans la POC)

Pneumopathie interstitielle commune

- Images en rayon de miel et réduction des volumes pulmonaires (absents dans la POC)

Lymphome

- Le lymphome pulmonaire est habituellement secondaire à une maladie connue
- Adénopathies dans d'autres groupes ganglionnaires lymphatiques
- Pas de prédominance périphérique, souvent centré sur les bronches

Cancer bronchioloalvéolaire du poumon

- Pas de prédominance sous-pleurale, habituellement densité de verre dépoli

Sarcoïdose

- Pas de prédominance périphérique
- Peut être associée à une adénopathie hilaire symétrique

Cancer du poumon (masse solitaire)

- Pas de traits particuliers, diagnostic par biopsie à l'aiguille fine

Aspiration

- Les opacités ne sont pas autant chroniques et périphériques que celles de la POC

Infection mycobactérienne

- Souvent cavitaire dans localisation lobaire supérieure
- Maladie ancienne associée à une perte de volume et une dilatation des bronches (pas dans la POC)

Pneumopathie huileuse

- Une pneumopathie huileuse peut montrer au scanner une densité huileuse dans les zones de poumon consolidé

Embolie pulmonaire

- Infarcissements multiples, localisés à la périphérie des bases (identiques pour la POC)
- Généralement associés à des épanchements pleuraux
- Facteur de risque connu de thromboembolisme

Anatomie pathologique

Généralités

- Contrairement à son appellation, la pathologie est localisée d'abord dans les alvéoles puis s'étend aux voies aériennes secondaires
- Étiologie-Pathogénie-Physiopathologie
- Idiopathique
- Infection (mycoplasmes, virus, bactéries atypiques)
- Médicaments (amiodarone, bléomycine, sulfasalasine)
- Maladie du tissu conjonctif (polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Gougerot-Sjögren)
- Transplantation (poumon, moelle osseuse)
- Inhalation d'émanations toxiques (pneumopathie des ensileurs)
- Radiothérapie
- Aspiration
- Granulomatose de Wegener

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Architecture pulmonaire préservée (pas de fibrose)
- Le tissu de granulation s'étend dans la lumière des espaces aériens (composante de bronchiolite)

Aspects microscopiques

- Des bourgeons de tissu de granulation mal organisé s'étendent à travers les pores de Kohn dans l'alvéole suivante (aspect en aile de papillon)
- Infiltration de l'interstitium par les mononucléaires et d'autres cellules inflammatoires ; pas d'aspect microscopique caractéristique

Clinique

Tableau clinique

- Adultes, pas de prédominance sexuelle
- Toux
- Dyspnée
- Fébricule
- Épreuves fonctionnelles respiratoires : anomalie ventilatoire habituellement restrictive, parfois restrictive et obstructive

Évolution naturelle

- Habituellement croît et décroît ; souvent traitée pendant des mois pour une pneumonie « récurrente »

Traitement & Pronostic

- Corticothérapie ; réponse moins spectaculaire que celle de la pneumonie éosinophile
- Résolution en quelques semaines
- Bon pronostic, peut rechuter à l'arrêt de la corticothérapie

Références sélectionnées

1. *Cordier JF et al : Organising pneumonia. Thorax 55 : 318-28, 2000*
2. *Lee KS : Cryptogenic organizing pneumonia : CT findings in 43 patients. AJR 162 : 543-6, 1994*
3. *Davison AG et al : Cryptogenic organizing pneumonitis. Q J Med 52 : 382-94, 1983*

Carcinome bronchioloalvéolaire s'étendant le long de la charpente de la voie aérienne pulmonaire, sans envahir l'interstitium. Petites bronchioles libres et petits espaces kystiques visibles dans la tumeur sous forme de bronchiologrammes aériques.

Points clés

- Cancer du poumon : sous-type de l'adénocarcinome
- Un petit nodule périphérique est l'anomalie radiographique la plus fréquente
- La condensation – segmentaire, lobaire, multifocale ou multilobaire – vue à la radiographie, simule une pneumonie
- Scanner utilisé pour évaluer l'étendue de la maladie et son stade
- Pronostic le meilleur pour patients avec nodule périphérique
- Pronostic le plus sombre pour les patients avec maladie diffuse et bronchorrhée

Signes radiologiques

Généralités

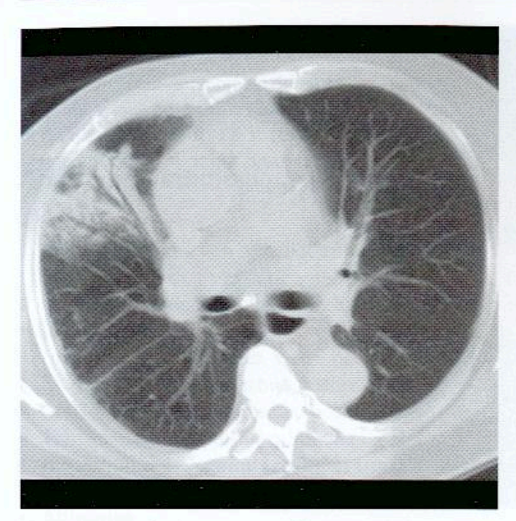
- Meilleur critère d'imagerie : condensation multilobaire chronique

Radiographie pulmonaire

- Nodules périphériques multiples ou solitaires
- Opacités floues, mal définies, multiples ou focalisées
- Opacification des voies aériennes – localisée ou étendue, avec bronchogrammes aériques
- Simule une pneumonie
- Atélectasie lobaire sans bronchogramme aérique, rare
- Opacité allongée simulant une impaction mucoïde, rare

Scanner

- Peut révéler d'autres zones atteintes dans poumons, plèvre ou médiastin
- Nodule(s), souvent sous-pleural(aux) avec rétraction pleurale et cicatrice centrale
- Les nodules peuvent avoir des clartés en bulles
- Hyperdensité en verre dépoli, focale ou multifocale
- Condensation dense avec bronchogrammes aériques, focale ou multifocale
- Condensation lobaire avec perte de volume ou volume accru
- Signe de l'angiogramme positif en TDM : visibilité des vaisseaux opacifiés au sein d'une condensation en basse atténuation
- Calcifications psammomateuses (rares)



Carcinome bronchioloalvéolaire. Condensation non spécifique sur tout le territoire du lobe moyen (flèche). Le diagnostic différentiel de la condensation chronique inclut l'aspiration, le lymphome, le pseudolymphome et la pneumopathie chronique.

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner utile pour rechercher une condensation chronique, des opacités nodulaires en verre dépoli, hautement significatives de carcinome bronchioloalvéolaire (CBA)
- Souvent absence de fixation à la tomographie par émission de positons (TEP)

Diagnostic différentiel

Pneumonie

- Répond aux antibiotiques appropriés et régresse (pas d'amélioration du CBA avec les antibiotiques)

Hémorragie

- Se résorbe lentement en 10-14 jours (ce n'est pas le cas pour un CBA)

Œdème

- Répond aux diurétiques
- Tend à ne pas avoir une structure nodulaire en verre dépoli
- Lignes de Kerley B rares avec un CBA

Aspiration

- Localisation déclive
- Se résout plus ou moins rapidement selon la qualité de l'aspirât

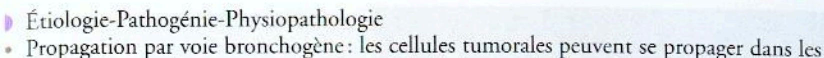
Pneumopathie organisée cryptogénique (POC)

- Consolidation nodulaire périphérique
- Tend à croître et décroître (ce n'est pas le cas pour un CBA)
- Répond à la corticothérapie qui est sans effet sur un CBA

Anatomie pathologique

Généralités

- Sous-type d'adénocarcinome
- Peut se développer depuis l'épithélium bronchiolaire ou alvéolaire, cellules de Clara
- Croissance lipidique : les cellules tumorales se propagent en utilisant l'architecture pulmonaire sous-jacente comme échafaudage sans distorsion du poumon avoisinant



- Étiologie-Pathogénie-Physiopathologie
  - Propagation par voie bronchogène : les cellules tumorales peuvent se propager dans les autres lobes ou le poumon controlatéral via l'arbre trachéobronchique
  - Peut naître d'un kyste bronchogénique ou d'une malformation adénomatoïde kystique congénitale

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Formes mucineuses et non mucineuses

Aspects microscopiques

- Des cellules malignes tapissent les alvéoles et les petites voies aériennes (croissance lipidique)

Stadification

- Classification TNM, comme pour les autres carcinomes pulmonaires

Clinique

Tableau clinique

- Âge > 40 ans
- Nodules périphériques de découverte généralement fortuite à la radiographie thoracique
- Pour le type mucineux, toux et bronchorrhée parfois sévères
- Diagnostic par étude cytologique des expectorations, biopsie par aspiration à l'aiguille fine ou biopsie transbronchique

Traitement

- Exérèse chirurgicale pour les atteintes localisées
- Radiothérapie et chimiothérapie pour les formes disséminées

Pronostic

- Nodule périphérique : 75 % de survie à 5 ans quand il est réséqué
- Malgré une « guérison » sur 5 ans, peut récidiver 20 ans plus tard
- Pronostic le plus sombre pour la forme diffuse de la maladie
- Le pronostic est moins favorable pour les tumeurs mucineuses que pour les tumeurs non mucineuses

Références sélectionnées

1. *Lee KS et al : Bronchioloalveolar carcinoma : Clinical, histopathologic, and radiologic findings. RadioGraphics 17 : 1345-57, 1997*
2. *Jang HJ et al : Bronchioloalveolar carcinoma : Focal area of ground-glass attenuation at thin section CT as an early sign. Radiology 199 : 485-8, 1996*
3. *Adler B et al : High resolution CT of bronchioloalveolar carcinoma. AJR 159 : 275-7, 1992*



Œdème pulmonaire cardiogénique post infarctus du myocarde. Le cœur est un peu plus volumineux. Les veines du lobe supérieur sont distendues (hypertension veineuse pulmonaire). La distribution en aile de papillon de l'œdème central obscurcit les bordures vasculaires.

Points clés

- État pathologique fréquent, dû généralement à une insuffisance cardiaque gauche
- Progression par étapes depuis une hypertension veineuse pulmonaire à un œdème interstitiel puis à un œdème alvéolaire
- Peut être contrôlé rapidement par un traitement
- Se déplace graduellement avec la position (épreuve de changement de position)

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : cardiomégalie avec hyperpression veineuse pulmonaire et œdème interstitiel

Radiographie pulmonaire

- Première manifestation radiographique : les vaisseaux du lobe supérieur ont un diamètre égal ou supérieur à celui des vaisseaux du lobe inférieur ; augmentation du rapport artère pulmonaire/bronche dans les lobes supérieurs, vaisseaux des lobes inférieurs mal définis
- Œdème interstitiel – épaississement des septums interlobulaires – lignes de Kerley A et B, opacités nuageuses périhilaires et des zones inférieures, scissures interlobaires épaissies par un œdème sous-pleural, manchon péribronchique
  - Lignes de Kerley A : longues lignes dans les lobes supérieurs, radiant obliquement vers le hile (rares)
  - Lignes de Kerley B : lignes courtes, périphériques, perpendiculaires à la paroi, généralement dans les lobes inférieurs (fréquentes)
- Œdème alvéolaire – opacification diffuse des voies aériennes – gravitodépendant
- Opacités en « ailes de papillon », périhilaires (peu fréquentes)
- Petits épanchements pleuraux, plus importants à droite, rarement unilatéraux à gauche
- Dilatation chronique du cœur (cœur normal avec ischémie myocardique aiguë ou arythmie)
- Dans la bronchopneumopathie chronique obstructive, la taille du cœur est souvent réduite du fait de l'hyperaération ; les augmentations subséquentes du volume cardiaque le laissent en général dans les limites du normal
- Distension des veines azygos et cave supérieure (pédicule vasculaire élargi)
- Relation temporale entre pression et volume
  - Élévation aiguë de pression (pression capillaire bloquée)

Lignes de Kerley B. De courtes lignes perpendiculaires représentent l'œdème dans les parois et les lymphatiques des lobules pulmonaires secondaires.

  - Initialement normale ; l'œdème s'accumule pendant 12 heures
  - Diminution de la pression par le traitement
  - L'œdème se résorbe en quelques heures ou jours ; la radiographie est « à la traîne » de l'évolution clinique

Scanner/Scanner haute résolution

- Résultats équivalents à ceux de la radiographie ; épaississement modéré des septums interlobulaires, épaississement du paquet bronchovasculaire, opacités en dépoli déclives et/ou des voies aériennes

Recommandations pour l'imagerie

- La radiographie pulmonaire suffit pour le diagnostic et la surveillance

Diagnostic différentiel

Œdème interstitiel

- Pneumonie
  - Fièvre due généralement à des virus ou au mycoplasme
  - Cœur de taille normale
  - Généralement pas d'épanchement pleural
- Lymphangite carcinomateuse
  - Cœur de taille normale
  - Antécédents de cancer
  - Ne diffuse habituellement pas comme l'œdème pulmonaire
  - Lymphadénopathie

Œdème alvéolaire

- Œdème non cardiogénique
  - Plus souvent syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) périphérique, insuffisance cardiaque chronique (images en ailes de papillon)
  - Les épanchements pleuraux sont inhabituels avec un SDRA
  - Les patients souffrant de SDRA requièrent souvent une intubation pour une ventilation assistée
- Pneumonie
  - Données radiographiques identiques
  - Cœur habituellement de taille normale
  - La pneumonie ne se déplace généralement pas avec la gravité (épreuve de changement de position)

- Hémorragie pulmonaire
  - Cœur de taille normale ; pas d'épanchement pleural
  - Patients souvent anémiques
  - L'hémorragie ne se déplace pas avec la gravité (épreuve de changement de position)
- Protéinose alvéolaire
  - Images en « aile de papillon » identiques à celles de l'insuffisance cardiaque chronique ; patients asymptomatiques
  - Cœur de taille normale, sans épanchement pleural
- Pneumonie éosinophile aiguë
  - Cœur de taille normale, sans épanchement pleural
  - Patients généralement plus jeunes, fiévreux
- Œdème interstitiel, cardiomégalie, épanchements pleuraux
  - Maladie de Erdheim-Chester (rare, histiocytose de cellules non langerhansiennes)
  - Ne répond pas aux diurétiques
  - Ostéosclérose des os longs

Anatomie pathologique

Généralités

- Altération des forces de Starling
- L'augmentation de la pression microvasculaire augmente les brèches endothéliales
- Le transudat (à faible concentration protéique) se déplace dans les espaces interstitiels
- L'œdème alvéolaire s'infiltre à travers la membrane alvéolo-capillaire
- Le flux lymphatique augmente dans l'œdème chronique (10 fois), mais pas dans l'œdème aigu
- Étiologie-Pathogénie-Physiopathologie
  - L'hypertension veineuse pulmonaire est habituellement due à une insuffisance cardiaque gauche (par ex. infarctus du myocarde, cardiomyopathie ischémique)
  - Autres causes : pathologie de la valve mitrale, myxome de l'oreillette gauche, maladie veino-occlusive, médiastinite fibrosante
  - L'hypertension veineuse pulmonaire élève la pression microvasculaire
  - Le liquide envahit les espaces interstitiels – à un rythme qui dépend des pressions hydrostatiques et osmotiques dans les vaisseaux, l'interstitium et les lymphatiques
  - Distension vasculaire des zones supérieures avec pression capillaire de 12-18 mmHg
  - Lignes de Kerley quand les pressions capillaires atteignent 20-25 mmHg
  - Œdème alvéolaire quand les pressions capillaires atteignent 25-30 mmHg

Clinique

Tableau clinique

- Le mode d'installation peut être aigu ou insidieux
- Les symptômes incluent détresse respiratoire, dyspnée de décubitus, anxiété
- Expectorations parfois mousseuses, hémoptoïques
- Diminution de la compliance pulmonaire à l'exploration fonctionnelle respiratoire
- Un embole pulmonaire surajouté entraînera vraisemblablement un infarctus

Traitement

- Oxygène, diurétiques, morphine, réduction de la postcharge et inotropes

Références sélectionnées

1. Gluecker T et al : Clinical and radiologic features of pulmonary edema. RadioGraphics 19 : 1507-31, 1999
2. Kubicka RA et al : A primer on the pulmonary vasculature. Med Radiogr Photogr 61 : 14-28, 1985
3. Fleischner FG et al : The butterfly pattern of acute pulmonary edema. Am J Cardiol 20:39-46, 1967



Pneumonie éosinophile chronique. Condensation périphérique bilatérale dans les deux lobes supérieurs. Image inverse de l'aspect en « ailes de papillon ».

Points clés

- Condensation homogène périphérique du lobe supérieur
- Pendant la résolution, lignes ondulées non anatomiques parallèles à la paroi thoracique
- Fièvre, perte de poids, toux
- Guérison rapide par corticothérapie

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : condensation périphérique chronique du lobe supérieur

Radiographie pulmonaire

- Pneumopathie chronique à éosinophiles
  - Condensation périphérique homogène prédominant au lobe supérieur
    - Image inverse de l'aspect en ailes de papillon
  - Cœur de taille normale : pas d'épanchement pleural, ni d'adénopathies
  - Peut augmenter et régresser comme la pneumonie éosinophile simple (syndrome de Löffler)
  - Résolution
    - La bordure intérieure de la condensation périphérique peut laisser des lignes parallèles à la paroi thoracique
    - Résolution rapide sous corticothérapie
  - Récurrence : même localisation, même taille, même forme
- Pneumonie éosinophile simple (syndrome de Löffler)
  - Condensation pulmonaire non segmentaire migratrice
  - Pas d'épanchement pleural, ni d'adénopathies
- Pneumonie éosinophile aiguë
  - Opacités diffuses mixtes interstitielles et alvéolaires
  - La condensation focalisée est moins fréquente. Pas de prédominance périphérique
  - Épanchements pleuraux faibles ou modérés
  - Pas d'adénopathie
  - Guérison rapide par corticothérapie
- Syndrome de Churg-Strauss (angéite granulomateuse diffuse)



Scanner par les lobes supérieurs. Condensation sous-pleurale épargnant la partie centrale du poumon. Pneumonie éosinophile chronique. La pneumopathie organisée cryptogénique (POC) et la périartérite noueuse font partie du diagnostic différentiel.

- Condensation pulmonaire non segmentaire migratrice
- Épanchements pleuraux (1/3)
- Adénopathie possible
- Syndrome hyperéosinophilique
- Condensation inégale par épaississement nodulaire ou interstitiel
- Possibles épanchements pleuraux
- Modifications parenchymateuses à cause de l'embole pulmonaire

Scanner/Scanner haute résolution

- Plus sensible que la radiographie du thorax mais données similaires
- Peut montrer une adénopathie médiastinale modérée ou de petits épanchements pleuraux

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographie pulmonaire habituellement suffisante pour le diagnostic et la surveillance

Diagnostic différentiel

Pneumopathie organisée cryptogénique (POC)

- Peut donner les mêmes images radiologiques, plus souvent dans les zones pulmonaires inférieures

Aspiration

- Habituellement moins périphérique et moins chronique que la pneumonie éosinophile chronique

Embole pulmonaire

- Généralement associé à des épanchements pleuraux
- Les infarctus ne sont pas autant confluents que la condensation éosinophile

Anatomie pathologique

Généralités

- Polynucléaires éosinophiles dérivés de la moelle épinière, transitoires, à demi-vie de 18 heures
- Hyperéosinophilie tissulaire n'implique pas hyperéosinophilie dans le sang et vice versa
- Taux normal d'éosinophiles dans lavage bronchoalvéolaire < 1 %, augmenté dans le poumon éosinophile

Aspects microscopiques

- Alvéoles envahies par éosinophiles, macrophages et cellules mononucléaires
- Dans un tiers des cas, bronchiolite oblitérante ; pas de granulomes
- Syndrome de Churg-Strauss : vascularite à cellules géantes des petits vaisseaux

Clinique

Tableau clinique

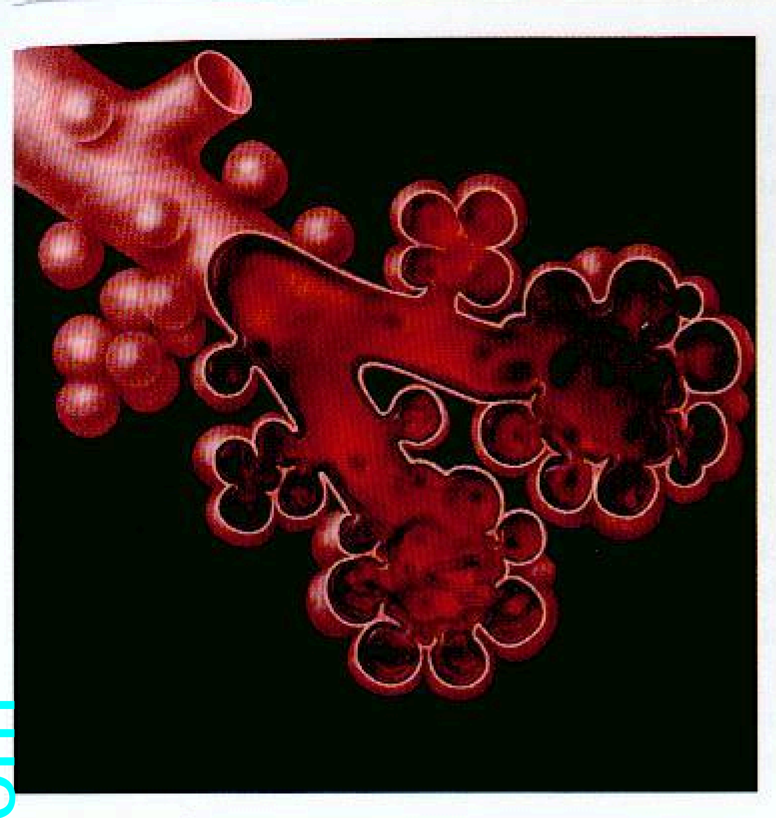
- Poumon éosinophile
  - Diagnostic par
    - Éosinophilie périphérique avec anomalies thoraciques
    - Atteinte tissulaire éosinophile prouvée
    - Hyperéosinophilie dans lavage bronchoalvéolaire
  - Une hyperéosinophilie dans le liquide pleural suivant un pneumothorax n'est pas considérée comme une pneumopathie éosinophile
  - **Parasites** et **médicaments** sont aussi cause de poumon éosinophile
    - Médicaments responsables : sulfasalazine, pénicilline, produit de contraste iodé, Dilantin, méthotrexate, ibuprofène, tétracycline
- Pneumonie éosinophile chronique
  - Étiologie inconnue ; atteint préférentiellement les femmes d'âge moyen (2 : 1)
  - La moitié ont des antécédents d'asthme
  - Toux, perte de poids significative, forte fièvre, malaise, essoufflement, parfois hémoptysie, éosinophilie dans 90 % des cas (mais peut être normale), restriction pulmonaire modérée aux épreuves fonctionnelles à moins qu'il n'y ait asthme
- Pneumonie éosinophile simple
  - Guérit spontanément en un mois ; traitement inutile
- Pneumonie éosinophile aiguë
  - Insuffisance respiratoire aiguë nécessitant une ventilation artificielle
  - Survenue rapide, avec parfois fièvre et myalgies
- Syndrome de Churg-Strauss (angéite granulomateuse diffuse)
  - Asthme (depuis plus de 5 ans) ; alors que l'asthme s'améliore, la vascularite s'aggrave
  - Rhinite allergique et maladie des sinus paranasaux
  - Éosinophilie
  - Atteinte cutanée : nodules, purpura
  - Maladie de système ; autres atteintes fréquentes
    - Gastro-intestinale : douleur abdominale (60 %), diarrhée (33 %), hémorragies (20 %)
    - Cardiaque : insuffisance cardiaque (50 %), péricardite (33 %)
    - Rénale : insuffisance rénale (50 %) : arthralgies (50 %)
- Syndrome hyperéosinophilique
  - Éosinophilie > 6 mois (> 50 % du nombre total de globules blancs)
  - Atteinte viscérale systémique : cœur, neuropathie périphérique, appareil gastro-intestinal, articulations, peau, reins
  - Symptômes : sueurs nocturnes, anorexie, perte de poids, prurit, toux, fièvre
  - Thromboembolie dans 2/3 des cas

Traitement

- Peut guérir spontanément sans traitement
- Corticothérapie, récurrences fréquentes à l'arrêt du traitement

Références sélectionnées

1. *Allen JN et al : Eosinophilic lung diseases. Am J Respir Crit Care Med 150 : 1423-38, 1994*
2. *Mayo JR et al : Chronic eosinophilic pneumonia : CT findings in six cases. AJR 153 : 727-30, 1989*
3. *Gaensler EA et al : Peripheral opacities in chronic eosinophilic pneumonia : The photographic negative of pulmonary edema. AJR 128 : 1-13, 1977*



Hémorragie alvéolaire. Des macrophages chargés d'hémosidérine dans les alvéoles et l'interstitium favorisent la résorption de l'hémorragie. Des épisodes répétés d'hémorragie pulmonaire aboutiront à une fibrose septale alvéolaire.

Points clés

- Tableau d'œdème, avec développement rapide de condensation centro-basale
- Évolue en épaississement interstitiel en 3 jours, et se résorbe en 12 jours
- Étiologie à la fois immunitaire et non immunitaire
- Causes fréquentes : syndrome de Goodpasture, hémosidérose pulmonaire idiopathique, vascularite, transplantation de moelle osseuse (TMO)
- Anémie ferriprive
- Hémoptysie dans 80 % des cas (important : peut être absente)

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : épaississement interstitiel basal ou condensation, chez un patient anémique

Radiographie pulmonaire

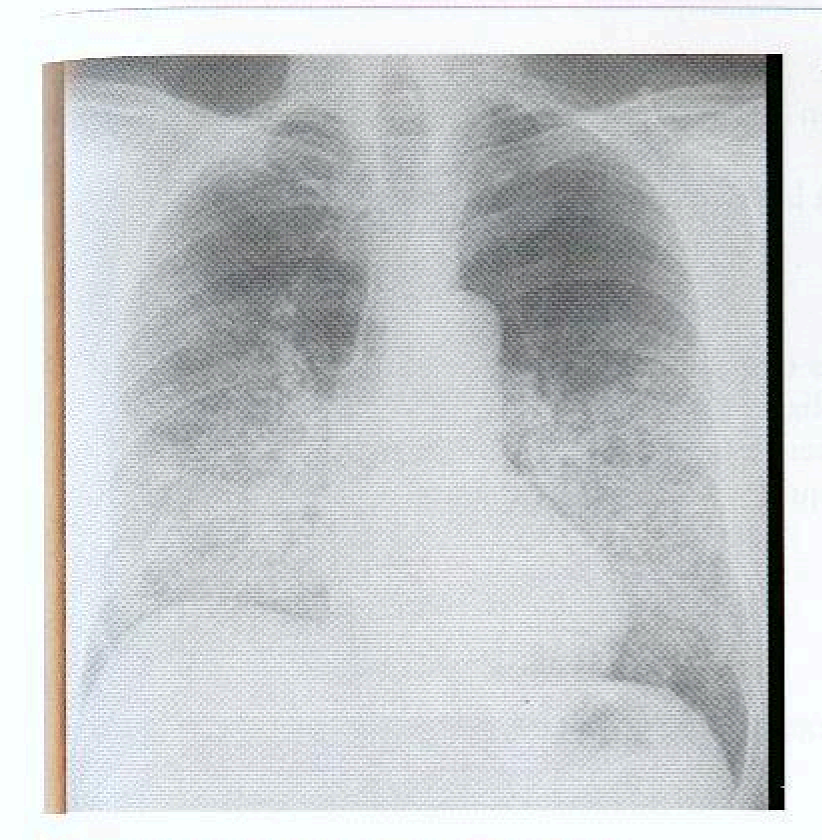
- Développement aigu d'une condensation basale ; ressemble à un œdème pulmonaire
- Évolution
  - La condensation évolue sur 3 jours en épaississement interstitiel réticulaire (y compris lignes de Kerley B)
  - L'épaississement interstitiel se résorbe en 12 jours
  - Des hémorragies répétées rendent l'épaississement interstitiel permanent
- Possibles petits épanchements
- Adénopathie possible en cas d'hémosidérose pulmonaire idiopathique

Scanner/Scanner haute résolution

- Plus sensible ; spectre d'opacités d'hémorragies aiguës allant du dépoli localisé à une condensation diffuse
- Subaiguë : micronodules de 1-3 mm et épaississement septal interlobaire

IRM

- Hémorragie – signal intermédiaire en T1
- Hyposignal en T2 (effet de la sensibilité au fer)



Hémorragie alvéolaire diffuse chez un patient atteint de polyangéite microscopique. La condensation pulmonaire « en aile de papillon » n'est pas spécifique. Cœur de taille normale avec œdème pulmonaire d'origine cardiaque. Anémie souvent présente, mais pas d'hémoptysie.

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographie pulmonaire en général suffisante pour évaluer l'étendue de la maladie et son évolution dans le temps

Diagnostic différentiel

Œdème

- Cardiomégalie
- Épanchements plus fréquents
- L'hémorragie ne se déplace pas avec les changements de position

Infection

- Fièvre
- N'évolue pas d'une condensation vers un épaississement interstitiel
- Condensation et aspect de l'interstitium peuvent être identiques

Anatomie pathologique

Généralités

- Remarques générales
  - Inondation des espaces alvéolaires par du sang
  - Présence de macrophages chargés d'hémosidérine, résultat clé du lavage bronchoalvéolaire
  - Chronique : fibrose septale additionnelle
- Étiologie
  - Origine immunitaire
    - Maladie due à des anticorps anti-membrane basale, par ex. syndrome de Goodpasture
    - Glomérulonéphrite
    - Lupus érythémateux disséminé
    - Granulomatose de Wegener
    - Vascularite
    - Purpura rhumatoïde (syndrome de Schönlein-Henoch)
    - Hémosidérose pulmonaire idiopathique

Hémorragie alvéolaire diffuse

- Origine non immunitaire
- Diathèse hémorragique : coagulation intravasculaire disséminée ; anticoagulation (rare)
- Leucémie
- Greffe de moelle osseuse (réponse à la transplantation)
- Sténose mitrale
- Urémie (grave)
- Physiopathologie
- Hémorragie dans les voies aériennes (condensation)
- Sang retiré des alvéoles par macrophages (3 jours)
- Les macrophages migrent dans l'interstitium (épaississement interstitiel)
- Macrophages drainés par lymphatiques (résorption en 12 jours)

Clinique

Tableau clinique

- Toux non spécifique, dyspnée
- Hémoptysie pas toujours présente (80 %)
- Anémie ferriprive
- Hémosidérose pulmonaire idiopathique
  - Enfants ou hommes jeunes
- Maladie due à des anticorps anti-membrane basale
  - Peut suivre une maladie de type grippal
  - Hommes jeunes
- Lupus érythémateux disséminé
  - Éruption cutanée de la face
  - Femmes jeunes
- Transplantation de moelle osseuse
  - Hémorragie liée temporairement à la transplantation

Traitement

- Maladie des complexes immuns
  - Immunosuppression
  - Corticoïdes
  - Plasmaphérèse

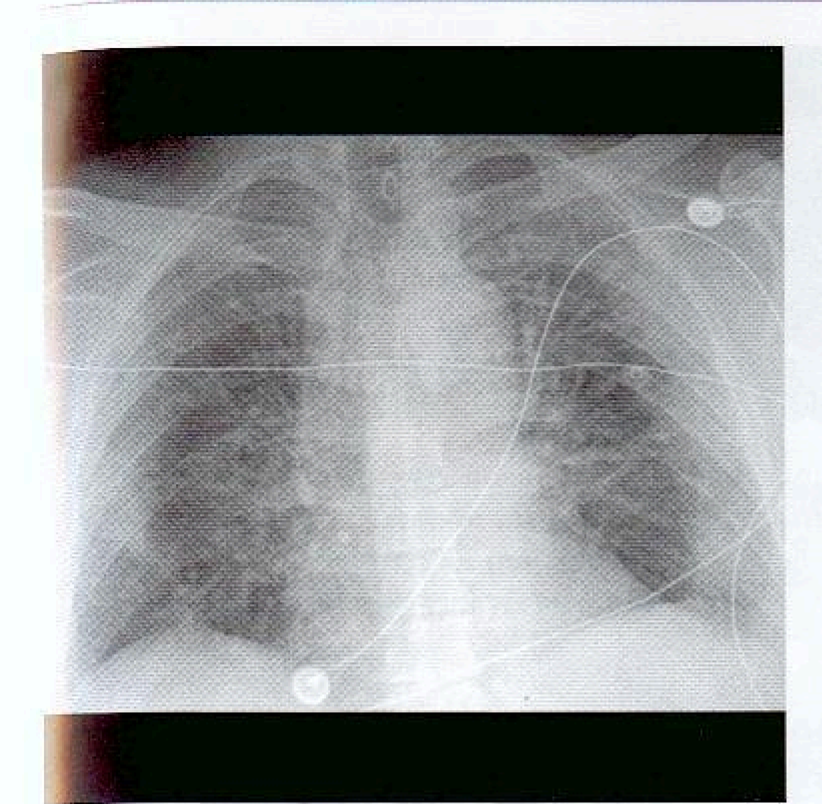
Pronostic

Dépend de la cause

Références sélectionnées

1. Witte RJ et al: Diffuse pulmonary alveolar hemorrhage after bone marrow transplantation: Radiographic findings in 39 patients. AJR 157: 461-4, 1991
2. Albelda SM et al: Diffuse pulmonary hemorrhage: A review and classification. Radiology 154: 289-97, 1985
3. Bowley NB et al: The chest X-ray in antiglomerular basement membrane antibody disease (Goodpasture's syndrome). Clin Radiol 30: 419-29, 1979

Œdème pulmonaire neurogène



Œdème pulmonaire neurogène aigu après accident vasculaire cérébral. En comparaison avec l'œdème hydrostatique, l'œdème neurogène est atypique. Œdème pulmonaire périphérique asymétrique et épanchements pleuraux de faible abondance.

Points clés

- Tout trouble du système nerveux central (SNC) (y compris épilepsie) qui augmente la pression intracrânienne
- Insuffisance capillaire, œdème dû à la fois à des mécanismes hydrostatiques et à une fuite capillaire
- À la radiographie, aspect asymétrique de l'œdème, prédominant souvent dans les régions pulmonaires supérieures

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : aspect atypique d'œdème pulmonaire après lésion du SNC

Radiographie pulmonaire

- Survenue aiguë (minutes) ou subaiguë (12 heures) après lésion du SNC
- Aspect d'œdème souvent asymétrique, prédominant souvent dans le lobe supérieur ou du côté droit
- Se résout en 24-48 heures

Autres techniques d'imagerie

- Scanner ou IRM de la tête pour déterminer la cause

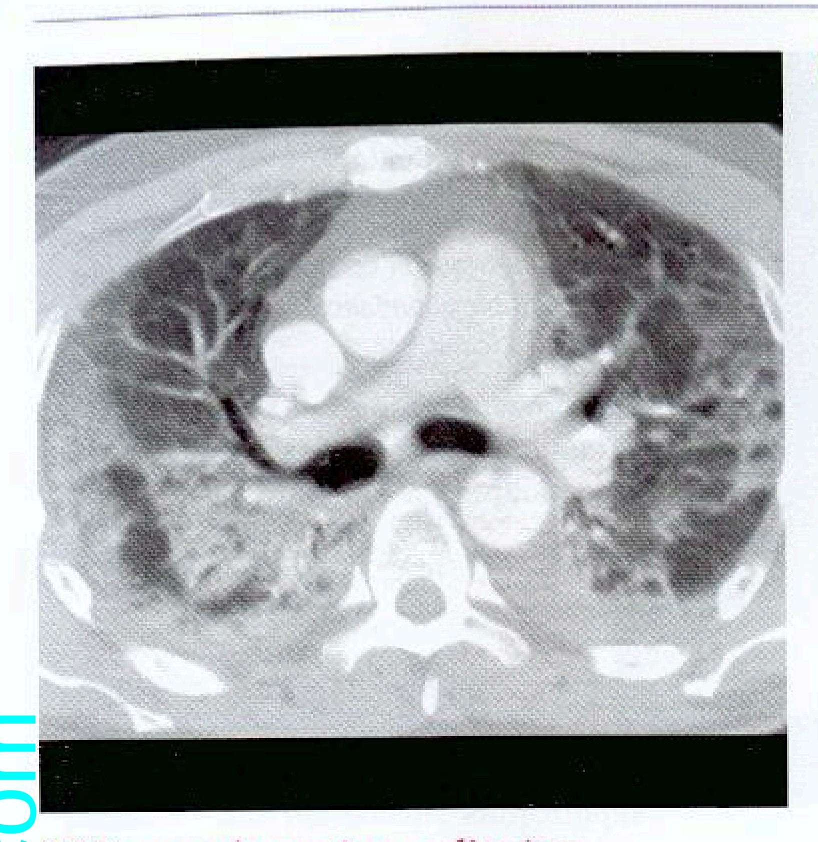
Recommandations pour l'imagerie

- Radiographie pulmonaire essentielle au diagnostic. La pression intracrânienne étant augmentée, étudier les examens de neuroimagerie ; souvent diagnostic d'exclusion une fois éliminées contusion, aspiration et pneumonie

Diagnostic différentiel

Aspiration

- Peut prédominer dans les lobes supérieurs chez le patient comateux en décubitus dorsal (segments déclives : segments postérieurs des lobes supérieurs)
- L'aspiration est extrêmement fréquente dans les lésions du SNC et se résorbe plus lentement que l'œdème pulmonaire neurogène (OPN)



Un œdème pulmonaire neurogène présente souvent des signes atypiques telle une distribution prédominant à la périphérie et aux lobes supérieurs. Le cœur est habituellement de taille normale.

Œdème pulmonaire cardiogène
- Ne prédomine généralement pas dans les lobes supérieurs
- Cardiomégalie
- Épanchements pleuraux

Pneumonie
- Mêmes données radiographiques
- Souvent fièvre associée

Contusion
- Suit immédiatement le traumatisme
- Les accidents de voiture peuvent être responsables de contusions et d'OPN

Œdème pulmonaire de haute altitude
- Mêmes données radiographiques
- Survenue en altitude > 5 000 pieds (1 500 m)
- Des lésions du SNC par le mal aigu des montagnes peuvent provoquer un œdème pulmonaire d'altitude

Inhalation de fumées
- Mêmes données radiographiques
- Parfois particules de carbone dans les crachats
- Se développe en quelques heures après inhalation

Œdème pulmonaire de régurgitation mitrale
- Prédominant dans le lobe supérieur droit
- Cardiomégalie

Anatomie pathologique

Généralités
- Œdème pulmonaire avec les doubles caractéristiques d'un œdème hydrostatique et d'un œdème par fuite capillaire
- Étiologie-Pathogénie-Physiopathologie
  - Caractéristiques connues importantes dans la pathogénie
    - Effets d'une augmentation de la pression intracrânienne médiés par la moelle épinière (OPN bloqué par la section de la moelle épinière)

    - « Crise sympathique » (OPN bloqué par les bloquants alpha-adrénergiques – phentolamine)
  - Veinoconstriction pulmonaire et médiateurs vasculaires (mal définis) conduisent à une insuffisance capillaire
  - L'œdème présente les caractéristiques d'augmentation de la pression hydrostatique (veinoconstriction pulmonaire) et de fuite capillaire

Clinique

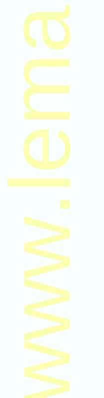
Tableau clinique
- Peut résulter de n'importe quelle atteinte du système nerveux central entraînant une augmentation de la pression intracrânienne, y compris les crises épileptiques
- Incidence de 50 % dans les traumatismes crâniens
- Signes non spécifiques : tachycardie, tachypnée
- Fièvre fréquente
- Hypoxie
- Expectorations riches en protéines (en raison de la fuite capillaire)

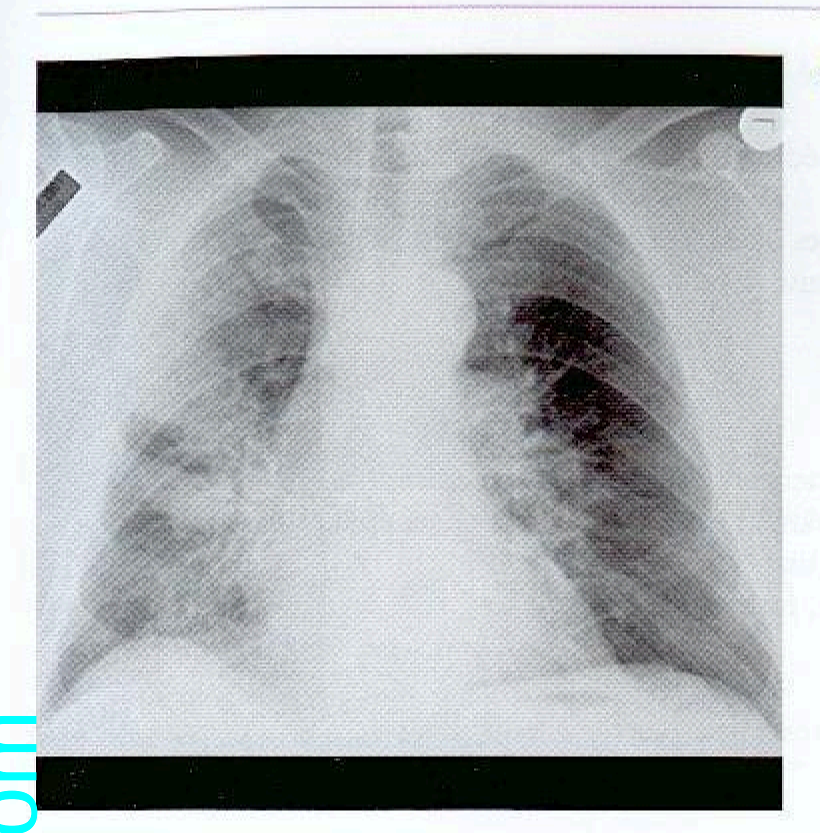
Traitement
- De soutien
- Oxygénothérapie, ventilation mécanique en pression positive expiratoire (PEEP)
- Précocement, agents bloquants alpha-adrénergiques (bénéfice non prouvé)
- Dilantin ou autre anticonvulsivant pour les crises épileptiques

Pronostic
- Dépend du succès du traitement de la cause neurologique

Références sélectionnées

1. *Ell SR : Neurogenic pulmonary edema. A review of the literature and a perspective. Invest Radiol 26 : 499-506, 1991*
2. *West JB et al : Stress failure in pulmonary capillaries. J Appl Physiol 70 : 1731-42, 1991*
3. *Felman AH : Neurogenic pulmonary edema. Observation in 6 patients. AJR 112 : 393-6, 1971*





La condensation chronique dans le poumon droit moyen et inférieur a progressé pendant 7 ans. Le diagnostic différentiel pour la condensation chronique inclut la pneumonie lipidique, la pneumopathie organisée cryptogénique (POC), la pneumonie éosinophile, le carcinome bronchioloalvéolaire et le lymphome.

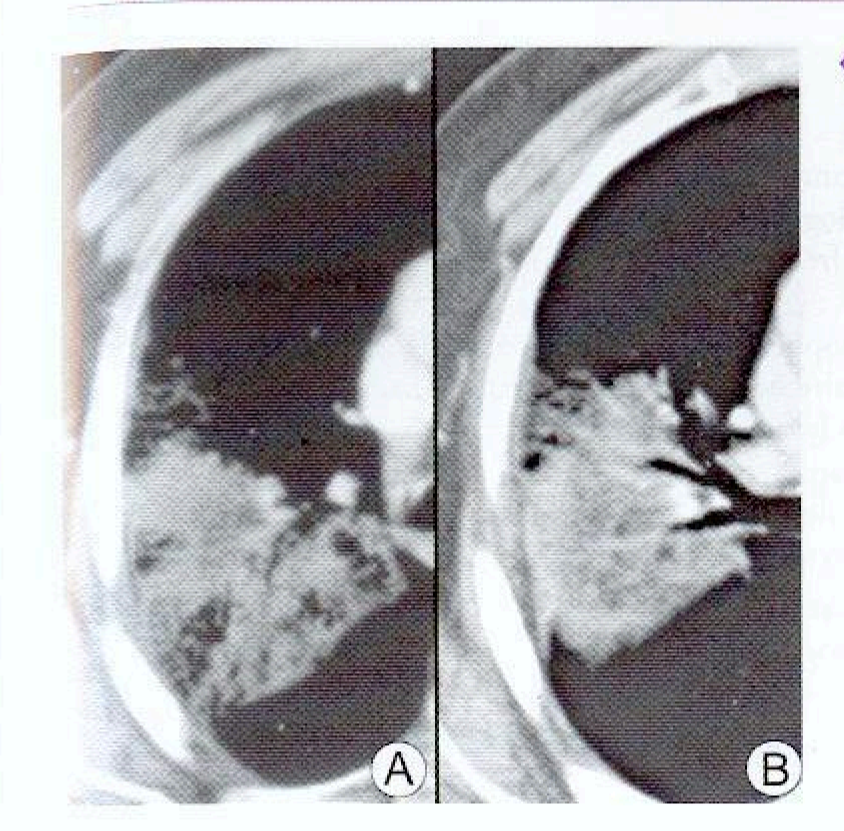
Points clés

- Aspiration de substances huileuses, telles que huile minérale, gouttes nasales huileuses ou « Vicks VapoRub »
- Antécédents d'usage de produits huileux parfois difficiles à reconnaître par le patient
- À la radiographie, découverte parfois fortuite de zones de condensation irrégulières, isolées ou multiples dans le poumon déclive
- Le diagnostic peut être posé par le scanner démontrant une atténuation tissulaire graisseuse
- Des macrophages chargés de lipides peuvent être retrouvés dans le liquide de lavage bronchoalvéolaire (LBA)
- Patients généralement asymptomatiques, mais pouvant souffrir de toux chronique
- La biopsie transthoracique à l'aiguille peut poser le diagnostic formel

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : au scanner, zones de faible atténuation (environ -100 UH) dans condensation
- Au début
  - Opacification des voies aériennes, confluente ou discrète avec bronchogrammes aériques
  - Zones pouvant être étendues avec bords stellaires ou mal définis
  - Dans le poumon déclive, souvent segmentaires et dans les lobes inférieurs
  - Chez les patients affaiblis – dans les segments postérieurs des lobes supérieurs et dans les segments supérieurs des lobes inférieurs
- Chronique
  - Zones de condensation en masses, basales, multifocales, avec marges irrégulières
  - Perte de volume cicatricielle dans les zones affectées
  - Réaction interstitielle à condensation
  - Masse périphérique bien circonscrite
  - Segments déclives des poumons



Images scanographiques séquentielles (A et B) chez le même patient. Plusieurs foyers de condensation pulmonaire étaient hypodenses (-95 UH). À l'anamnèse, le patient avait utilisé des gouttes nasales huileuses pendant plusieurs années. Diagnostic : pneumonie lipidique (ou huileuse). Noter que, dans ce cas d'aspiration chronique, la plus grande partie de l'aspirât est allée dans le poumon droit.

Scanner

- Diagnostic posé par la TDM quand les opacités montrent une atténuation graisseuse (-50 à -150 UH)
- Les lésions peuvent avoir des foyers d'ossification
- L'étiologie lipidique n'est pas apparente quand la forme interstitielle prédomine
- Un mélange de dépoli et d'épaississement septal interlobulaire peut simuler une protéinose alvéolaire
- Les corps gras peuvent se déplacer vers le poumon déclive avec les changements de position

IRM

- Peut mettre la graisse en évidence : hypersignal en T1 et en T2, ou déplacement chimique

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner pour étudier la pathologie alvéolaire chronique
- Densité graisseuse dans la pneumonie lipidique

Diagnostic différentiel

Hamartome

- Atténuation graisseuse possible au scanner ; habituellement masse isolée, < 4 cm et possible calcification « en popcorn »

Pseudotumeur inflammatoire

- Pas d'atténuation graisseuse ; sinon mêmes données radiographiques

Pneumopathie organisée cryptogénique (POC)

- Condensation périphérique multifocale ; pas d'atténuation graisseuse

Cancer bronchopulmonaire

- Mêmes données radiographiques pour une masse isolée
- Un carcinome de type excavé peut avoir des composants de faible atténuation mais non de densité graisseuse

Protéinose alvéolaire

- Pas d'atténuation graisseuse ; « crazy paving » (zones de verre dépoli avec réticulations en surimpression) de protéinose alvéolaire peut être vu avec pneumonie lipidique

Anatomie pathologique

Généralités

- Cellules inflammatoires diverses contenant de nombreux macrophages chargés de lipides
- Étiologie-Pathogénie-Physiopathologie
  - L'huile minérale est l'agent le plus fréquent, mais les huiles animales ou végétales peuvent aussi être responsables
  - La réaction initiale est une bronchopneumonie; les macrophages phagocytent les lipides
  - Résolution par transport mucociliaire ou migration des macrophages via l'interstitium et les lymphatiques vers les ganglions lymphatiques médiastinaux
  - Parfois cellules géantes ou formation de granulome
  - Avec l'aspiration d'huile minérale, des gouttelettes d'huile se retrouvent dans les cellules géantes multinucléées, les lymphocytes et le tissu fibreux

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- À l'état chronique, le lipide est fibrogène; le poumon affecté est déformé et rétréci

Aspects microscopiques

- Les macrophages chargés de lipides sont caractéristiques

Clinique

Tableau clinique

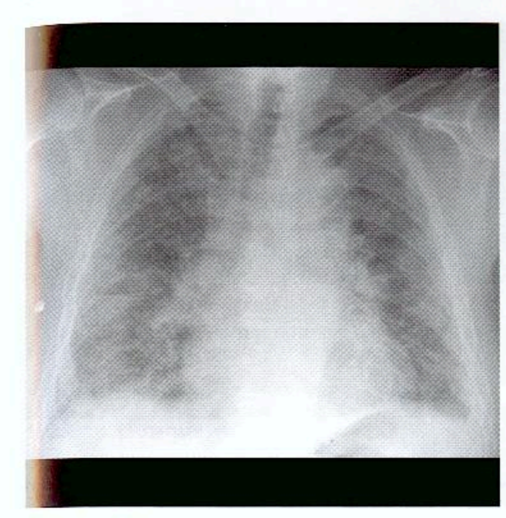
- Aspiration d'huile utilisée en lubrifiant chez les nourrissons ayant des problèmes de nutrition
- Aspiration d'huile minérale utilisée en cas de constipation chez le sujet âgé
- Pathologie neurologique ou œsophagienne parfois à l'origine de l'aspiration
- L'huile n'est pas irritante; aspiration souvent « silencieuse »
- La plupart des patients sont asymptomatiques et n'ont pas d'antécédents d'utilisation de lipides
- Généralement découverte fortuitement comme une anomalie radiographique
- La pneumonie peut être aiguë quand de grandes quantités sont aspirées
- Toux chronique
- Diagnostic par recueil de macrophages chargés de lipides dans le liquide du lavage bronchoalvéolaire ou par biopsie transthoracique à l'aiguille
- Les anomalies radiographiques peuvent disparaître à l'arrêt de l'usage de l'agent lipidique

Traitement

- Petite quantité aspirée: lésions sans gravité
- De grandes quantités aspirées peuvent provoquer un syndrome respiratoire restrictif ou un cœur pulmonaire
- Possibilité de risque accru de cancer bronchopulmonaire et d'infection mycobactérienne non tuberculeuse

Références sélectionnées

1. Seo JB et al: Shark liver oil-induced lipoid pneumonia in pigs: Correlation of thin-section CT and histopathologic findings. Radiology 212: 88-96, 1999
2. Van den Plas O et al: Gravity-dependent infiltrates in a patient with lipoid pneumonia. Chest 98: 1253-4, 1990
3. Wheeler et al: Diagnosis of lipoid pneumonia by computed tomography. JAMA 245: 65-6, 1981



Pneumopathie virale. Opacités non spécifiques interstitielles diffuses et en verre dépoli. Cardiomégalie limite.

Points clés

- Le virus respiratoire syncytial est le principal responsable de la pneumopathie virale de l'enfant
- La grippe représente la pneumopathie virale la plus fréquente chez l'adulte
- Aspect radiographique variable, souvent diffus et nodulaire
- Généralement atteinte des petites voies aériennes conduisant à
  - Un épaississement des parois bronchiques
  - Une rétention d'air (trapping) ou
  - Une atélectasie sous-segmentaire
- Rare complication tardive: bronchiolite oblitérante

Signes radiologiques

Généralités

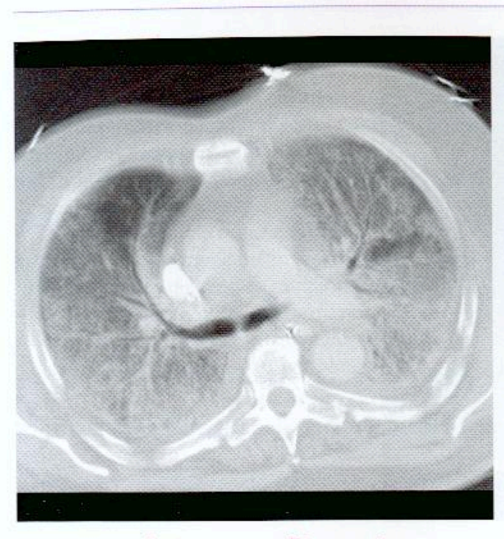
- Meilleur critère d'imagerie: épaississement interstitiel diffus chez un patient fébrile

Radiographie pulmonaire

- Épaississement interstitiel diffus ou condensation en plaques
  - Petits épanchements pleuraux, peu fréquents
  - Syndrome obstructif des petites voies aériennes
    - Épaississement des parois bronchiques
    - Fréquent piégeage de l'air
  - Pas de cavités
  - Œdème pulmonaire hémorragique: hantavirus
- Maladie focale peu fréquente
- Adénopathie hilaire
  - Rare, limite le diagnostic différentiel à rougeole, mononucléose infectieuse
  - Complications
    - Prédisposition à une surinfection bactérienne
    - Bronchiolite oblitérante tardive

Scanner

- Plus sensible que la radiographie pulmonaire



Pneumopathie virale. Opacités diffuses en verre dépoli, non spécifiques. Œdème et hémorragie font partie du diagnostic différentiel.

Recommandations pour l'imagerie
- Radiographie pulmonaire habituellement suffisante pour identifier la forme et l'étendue de la maladie, et pour surveiller le traitement
- Scanner plus sensible ; peut être précieux pour préciser la pathologie et entreprendre rapidement un traitement chez les patients immunocompromis

Diagnostic différentiel

Œdème
- Un œdème évolue rapidement et se résout avec les diurétiques
- Épaississement interstitiel changeant avec la position

Hémorragie
- Anémie avec hémorragie, souvent hémoptysie
- Données radiographiques identiques
- Évolue souvent de la condensation à l'épaississement interstitiel

Aspiration
- Données radiographiques identiques
- Souvent récurrente ; les pneumopathies virales ne le sont en général pas

Pneumopathie organisée cryptogénique (POC)
- Zones multifocales de condensation pulmonaire périphérique
- Souvent en croissance et décroissance, ce qui n'est pas une évolution habituelle de la pneumopathie virale

Poumon de fermier
- Pneumopathie souvent prise pour une pneumonie ; tend aussi à être récurrente par suite de l'exposition répétée aux antigènes responsables

Protéinose alvéolaire
- Condensation centrale en « aile de papillon »
- Patients souvent asymptomatiques, contrairement à ceux atteints de pneumopathie virale

Anatomie pathologique

Généralités
- Cellules inflammatoires diverses, surtout lymphocytes, dans les espaces aériens ou l'interstitium

- Étiologie-Pathogénie-Physiopathologie
  - Porte d'entrée : inhalation
  - Virus les plus fréquents : virus de la grippe, virus respiratoire syncytial (VRS), virus d'Epstein-Barr (mononucléose infectieuse), herpès simplex virus, virus varicelle-zona, adénovirus, morbilleux (rougeole), cytomégalovirus (CMV), hantavirus
  - Microorganismes en cause rarement cultivés
  - Bronchiolite des petites voies aériennes
    - Desquamation de cellules ciliées
    - Épaississement pariétal bronchique et œdème
    - Infiltration interstitielle par lymphocytes : cellules géantes multinucléées hautement spécifiques de la rougeole
    - Bronchiolite oblitérante tardive

Clinique

Tableau clinique
- Symptômes non spécifiques : fièvre, toux sèche, myalgies, céphalées, rhinite, pharyngite
- L'examen physique respiratoire peut être normal
- Cause fréquente de confusion mentale chez l'adulte
- Virus spécifiques
  - Grippe A, B, C
    - Épidémique ; pneumopathie virale la plus fréquente chez l'adulte
    - Le plus souvent en fin d'hiver
  - Virus respiratoire syncytial (VRS),
    - Pneumopathie virale la plus fréquente chez le nourrisson et l'enfant
    - Plus fréquente en hiver
  - Mononucléose infectieuse : rare pneumonie ; splénomégalie
  - Herpès simplex : haute susceptibilité en cas de sida ; associée à des ulcérations de la bouche
  - Varicelle-zona
    - Pneumonie peu fréquente chez l'enfant
    - Guérit avec calcifications miliaires, comme l'histoplasmose
  - Adénovirus : fréquent ; la cause la plus fréquente de bronchiolite oblitérante
  - Rougeole : peu fréquente ; peut avoir une adénopathie associée
  - CMV : pathologie de l'immunodéprimé ; déficit à médiation cellulaire ; réactivation d'une infection latente
  - Hantavirus
    - Par inhalation d'aérosols d'urine, salive ou excréments de la souris sylvestre et autres rongeurs
    - Infection rapidement fatale

Traitement
- Préventif : vaccins contre la grippe, la rougeole, la varicelle
- De soutien
- Aciclovir pour varicelle ou herpès ; ganciclovir pour le CMV

Pronostic
- Dépend de la virulence du virus et de la réponse de l'hôte

Références sélectionnées

1. Scanlon GT et al : The radiology of bacterial and viral pneumonias. Radiol Clin North Am 11 : 317-38, 1973
2. Conte P et al : Viral pneumonia. Roentgen pathological correlations. Radiology 95 : 267-72, 1970

Pneumonie bactérienne. L'exsudat inflammatoire commence dans les espaces aériens distaux et s'étend aux segments adjacents à travers les pores de Kohn. Les voies aériennes remplies d'air entourées de poumon condensé sont visualisées sous forme de bronchogrammes aériques

Points clés

- Le diagnostic repose sur la culture
- L'absence d'anomalie parenchymateuse élimine la pneumonie (sauf chez l'immunodéprimé)
- L'aspect n'est pas spécifique du microorganisme ; un même microorganisme peut être responsable de diverses formes

Signes radiologiques

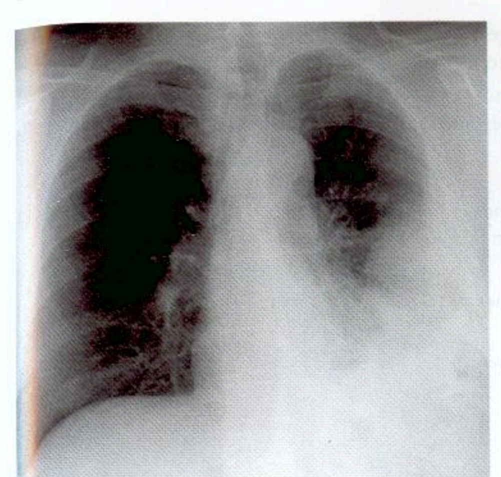
Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : anomalie parenchymateuse localisée chez un patient fiévreux

Radiographie pulmonaire

- Haute sensibililté
  - Il y a des exceptions ; parfois absence d'anomalie visible en cas de
    - Patients immunocompromis, surtout s'il y a neutropénie
    - Déshydratation controversée, rare si elle existe vraiment
- Peut montrer pratiquement tout aspect, depuis la condensation jusqu'à l'épaississement interstitiel
- Lobaire vs bronchopneumonie
  - Désignation pathologique rarement utile pour le radiologue
  - Identification difficile par manque d'accord entre praticiens
- Adénopathie hilaire
  - Rare ; limite le diagnostic différentiel à tuberculose, mycoplasme, mycoses, mononucléose, rougeole, peste, tularémie, anthrax, coqueluche
- Épanchement parapneumonique vs empyème
  - L'aspect cloisonné suggère un empyème
  - De simples épanchements chez des patients à antécédents d'adhérences sont aussi cloisonnés
- Pneumatocèles
  - Se développent plus tard dans l'évolution de la pneumonie (classiquement S. aureus)
  - Se développent plus tard et persistent pendant des mois ; se résolvent en général spontanément
- Complications : empyème, abcès, fistule bronchopleurale
- Résolution





Condensation étendue du lobe inférieur gauche due à une pneumonie. Infarctus et hémorragie font partie du diagnostic différentiel.

  - Retardée avec âge avancé et atteinte de plusieurs lobes
    - Résolution plus rapide chez les non-fumeurs et patients non hospitalisés
  - Prévision dans le temps
    - 50 % de guérison en 2 semaines ; 66 % en 4 semaines ; 75 % en 6 semaines

Scanner

- Utile pour détecter les complications, surtout les empyèmes
- Différencie abcès et empyème
  - Abcès : paroi épaisse et irrégulière ; peu de contact avec la paroi thoracique (raccord à angle aigu)
  - Empyème : paroi fine et régulière ; lenticulaire, large contact avec le thorax (raccord à angle obtus), signe du dédoublement pleural
- Évalue la cause chez les patients à pneumonie récurrente
  - En cas de pneumonies récurrentes, penser à
    - Cancer bronchopulmonaire, dilatation des bronches, trachéobronchomégalie, bronchopneumopathie chronique obstructive, protéinose alvéolaire pulmonaire, séquestration, diverticulose œsophagienne, syndrome du lobe moyen

Recommandations pour l'imagerie

- La radiographie pulmonaire suffit en général pour poser le diagnostic et surveiller le traitement
- Scanner
  - Utile chez l'immunodéprimé dont les radiographies pulmonaires sont normales
  - Plus sensible et spécifique pour les complications
  - Utile pour dépister les anomalies structurales sous-jacentes telles que dilatation des bronches et encombrement bronchique occulte

Diagnostic différentiel

Œdème

- Cardiomégalie et hypertension veineuse pulmonaire
- L'œdème migre avec un changement de position

Hémorragie

- Patients généralement anémiques, avec souvent hémoptysie

Aspiration

- Parfois pathologie sous-jacente prédisposante comme une motricité œsophagienne

Pneumopathie organisée cryptogénique (POC)
- Souvent patients traités pour pneumonie depuis un certain temps

Pneumonie éosinophile chronique
- Caractéristique condensation périphérique du lobe supérieur
- Sans réponse aux antibiotiques

Poumon de fermier
- Pneumopathie souvent prise pour une pneumonie
- Antécédents d'exposition aux antigènes responsables

Infarctus
- Résolution – signe de la « boule de neige qui fond », la pneumonie s'estompe

Atélectasie
- Déplacement scissural ou autres signes de perte aérique

Anatomie pathologique

Généralités
- Microorganisme en cause cultivé dans la moitié des cas
- Porte d'entrée par inhalation ou aspiration de sécrétions orales

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Lobaire vs bronchopneumonie
  - Inondation alvéolaire avec exsudat inflammatoire, surtout neutrophiles
  - S'étend rapidement à tout le lobe, arrêtée seulement par les scissures intactes
  - Généralement périphérique dans le poumon
- Bronchopneumonie
  - Exsudat centré sur les bronchioles terminales (centrolobulaire)
  - Respecte les frontières septales
  - En plages – les lobules adjacents peuvent être normaux, disposition en « patchwork » ou en mottes disséminées

Aspects microscopiques
- Cellules inflammatoires chroniques et/ou aiguës non spécifiques
- Identification des microorganismes par colorations spéciales (de Gram ou acidorésistant)

Clinique

Tableau clinique
- Cinquième principale cause de mort
- Fièvre, frissons, toux, crachats
- Empyème – de façon surprenante, peut être sans symptomatologie toxique
- Cavité pulmonaire chez les patients édentés = cancer pulmonaire
- Condensation + bactériémie = pneumonie

Traitement
- Antibiotiques appropriés
- Drainage des empyèmes, pas des abcès
- Bronchoscopie pour maladies récurrentes en même localisation

Pronostic
- Dépend de la virulence de l'agent pathogène, de la sensibilité de l'antibiotique, et de l'hôte

Références sélectionnées

1. *Geppert EF: Recurrent pneumonia. Chest 98: 739-45, 1990*
2. *Scanlon GT et al: The radiology of bacterial and viral pneumonias. Radiol Clin North Am 11: 317-38, 1973*

Fibrose biapicale étendue, épaississement pleural et perte de volume par antécédents de silicose. Volumineux mycétome à l'apex gauche, suspicion de mycétome à l'apex droit.

Points clés
- Infection asymptomatique, spontanément résolutive, fréquente
- Le plus souvent due à des spores inhalés à partir de sols riches en azote (venant des fientes d'oiseaux)
- Pneumopathie aiguë : pneumonie localisée avec volumineux ganglions lymphatiques
- Pneumopathie progressive chronique : maladie cavitaire du lobe supérieur simulant une tuberculose
- Dissémination : poumon miliaire et atteinte d'autres organes

Signes radiologiques

Généralités
- Meilleur critère d'imagerie : forte suspicion chez les patients venant de régions d'endémie

Radiographie pulmonaire
- Pneumonie primitive aiguë
  - Nodules multiples ou isolés de foyers de condensation, de taille variable
  - Fréquente adénopathie régionale hilaire ou médiastinale
- Pneumopathie progressive chronique : simule une tuberculose postprimaire
- Disséminée : condensation étendue ou nodules miliaires
- Pneumopathie primitive guérie : granulome (lésion de Ghon)
  - Temps variable de calcification : de 6 mois (enfants) à des années (adultes)
  - Schéma : foyer morbide central ; structure lamellaire, diffuse ou miliaire
  - Fréquents nodules satellites
- Histoplasmose
  - Pneumopathie primaire aiguë : calcification ponctuée résiduelle dans le foie et la rate
- Blastomycose
  - Pneumopathie primaire aiguë : volumineuse masse pulmonaire centrale simulant un cancer bronchopulmonaire → nodules dispersés simulant des métastases
- Coccidioïdomycose
  - Pneumopathie primaire aiguë : cavités résiduelles à parois fines (5 %) – prédominant dans la région pulmonaire supérieure ; épanchements pleuraux (5 %)
- Cryptococcose (torulose) : petit(s) nodule(s) sous-pleural(aux)



Volumineux mycétome dans une cavité du lobe supérieur gauche. De plus petits mycétomes à l'apex droit. Les mycétomes peuvent contenir de l'air et même du calcium.

- Aspergillose
  - Aspergillose bronchopulmonaire allergique : condensation sous-segmentaire fugace ; bronchectasie centrale, impactions mucoïdes commençant dans le lobe supérieur
  - Aspergillome (truffe aspergillaire) : masse intracavitaire déclive. Au scanner, le comblement en éponge d'une cavité précède le mycétome
  - Aspergillose nécrosante chronique ou semi-invasive : simule une tuberculose postprimaire
  - Aspergillose invasive : au scanner, signe du halo → foyer morbide étendu, dense, central, bordures fines, opacité en verre dépoli (précoce) ; image en grelot avec croissant clair gazeux (tardif) ; concomitant avec une élévation des neutrophiles ; bon pronostic
- Candidose
  - Pneumopathie diffuse, souvent surajoutée à un œdème ou une infection
- Sporotrichose : maladie chronique progressive

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographies généralement suffisantes pour la détection et le traitement ; le scanner est souvent utile pour mettre en évidence le signe du halo et les aspergillomes

Diagnostic différentiel

Pneumopathie primitive aiguë ou disséminée

- Les autres pneumopathies requièrent une mise en culture
- Hémorragie : données radiographiques identiques, patients anémiques
- Aspiration : données radiographiques identiques
- Contusion : conséquence d'un traumatisme thoracique fermé, résolution en 10-14 jours
- Œdème pulmonaire : cardiomégalie et épanchement pleural
- Poumon de fermier : antécédents d'exposition à un antigène inhalé
- Cancer bronchopulmonaire : progressif, ne se résout pas spontanément
- Protéinose alvéolaire : « aile de papillon » centrale

Calcification miliaire

- Pneumopathie de varicelle guérie

Pneumopathie progressive chronique

- Tuberculose postprimaire : mise en culture nécessaire
- Pneumonie éosinophile chronique : condensation périphérique
- Spondylarthrite ankylosante : atteintes rachidiennes caractéristiques

Anatomie pathologique

Généralités

- Période d'incubation de 2-6 semaines
- Histoplasmose : levure en groupe dans histiocytes
- Blastomycose : volumineux bourgeon à large base
- Coccidioïdomycose : sphérule géante remplie d'endospores
- Cryptococcose : capsule volumineuse
- Aspergillose : hyphes cloisonnées avec ramifications à 45°
- Candida : levure avec pseudohyphes
- Sporotrichose : bourgeons en oreille de Mickey

Clinique

Tableau clinique

- La plupart des infections sont asymptomatiques : malaise non spécifique, toux, perte de poids
- Champignons spécifiques
  - Histoplasmose
    - Géographie : vallées (Mississippi...) ; source : sols avec excréments d'oiseaux
    - Symptômes généralement observés aux régions de grande exposition ; radiographies en général plus alarmantes que l'examen clinique
  - Blastomycose
    - Géographie : sud-est des États-Unis, Grands lacs ; source inconnue
    - Cutanée (66 %) : visage, membres supérieurs ; simule un carcinome basocellulaire
    - Osseuse (33 %) : infection des disques intervertébraux, simule la tuberculose
    - Génito-urinaire (20 %) : prostate, épididyme
    - Non traitée, tend à récidiver dans les 3 ans
  - Coccidioïdomycose
    - Géographie : déserts semi-arides (sud-ouest des États-Unis) ; source : sol
    - Érythème noueux (20 %), arthrite (20 %)
  - Cryptococcose
    - Géographie : tous pays du monde ; source : sol enrichi d'excréments de pigeons
    - La méningite est le mode de présentation le plus fréquent
  - Aspergillose
    - Géographie : tous pays du monde ; source : sol
    - Aspergillose bronchopulmonaire allergique : asthme, éosinophilie
    - Aspergillome : hémoptysie ; symptômes d'une cavité préformée
  - Candidose
    - Géographie : tous pays du monde ; source : flore gastro-intestinale normale
    - Patients immunodéprimés sur large spectre d'antibiotiques
  - Sporotrichose
    - Géographie : tous pays du monde ; source : roses, sphaigne
    - Lésion cutanée localisée avec adénopathie régionale

Traitement

- Souvent rémission spontanée ; amphotéricine B ou kétoconazole pour les infections graves (iodure de potassium pour sporotrichose)

Références sélectionnées

1. *Mcadams HP et al : Thoracic mycoses from endemic fungi : Radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics 15 : 255-70, 1995*
2. *Mcadams HP et al : Thoracic mycoses from opportunistic fungi : Radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics 15 : 271-86, 1995*

Protéinose alvéolaire pulmonaire. Remplissage alvéolaire par une substance lipoprotéinacée qui ressemble au surfactant. Peut être due à la prolifération et desquamation des pneumocytes de type II (granuleux) et/ou à une réduction de la clairance par des macrophages défectueux.

Points clés

- Accumulation dans les alvéoles d'une abondante substance surfactante, riche en protéines et lipides
- À la radiographie, opacités centrales symétriques et bilatérales des espaces aériens, ou vagues opacités floues, périhilaires et dans les régions pulmonaires inférieures
- Au scanner, aspect de dallage irrégulier (« crazy paving »)
- Un tiers des patients sont asymptomatiques
- Survient après exposition massive à la poussière de silice
- Associée à des infections comme la nocardiose
- Diagnostiquée et traitée par lavage bronchoalvéolaire (LBA) et irrigation
- Bon pronostic

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : aspect de dallage irrégulier (« crazy paving ») au scanner en haute résolution

Radiographie pulmonaire

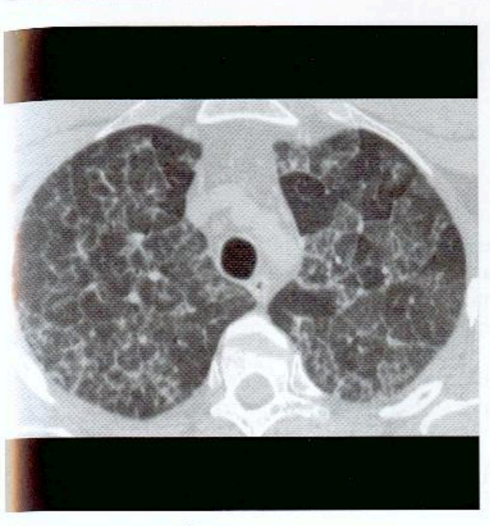
- Condensation chronique, peut être nodulaire
- Aspect en « aile de papillon », central, périhilaire,
- Opacités mixtes des voies aériennes et interstitielles, moins fréquentes

Scanner/Scanner haute résolution

- En haute résolution, le scanner montre les régions géographiques des voies aériennes ou des opacités en verre dépoli, et des opacités linéaires interstitielles, donnant cet aspect en « dallage irrégulier »
- Distribution aléatoire de la maladie

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographie pulmonaire généralement suffisante pour étudier l'étendue de la maladie et surveiller le traitement
- Scanner
  - Utile au diagnostic
  - Plus sensible pour détecter des complications telle une infection opportuniste



Scanner en haute résolution d'une protéinose alvéolaire pulmonaire. Aspect de dallage irrégulier. Épaississement septal et opacités en verre dépoli dans une distribution géographique.

Diagnostic différentiel

Œdème pulmonaire

- Aspect en aile de papillon chez un patient avec cardiomégalie et hypertension veineuse pulmonaire
- Épanchements pleuraux rares avec protéinose alvéolaire pulmonaire (PAP)

Pneumonie

- Habituellement non asymptomatique
- Cultures positives

Hémorragie

- Patients souffrant en général d'anémie et parfois d'hémoptysies
- Les données radiographiques peuvent être identiques

Carcinome bronchioloalvéolaire

- Les données radiographiques peuvent être identiques

Aspect de « dallage irrégulier »

- Vu aussi en cas de cancer bronchioloalvéolaire, pneumonie lipidique, hémorragie, œdème pulmonaire et pneumonie bactérienne

Anatomie pathologique

Généralités

- Accumulation d'un abondant matériel surfactant riche en lipides et protéines
- Étiologie-Pathogénie-Physiopathologie
  - Anomalie du surfactant : production, métabolisme, ou clairance par les cellules alvéolaires de type II et les macrophages
  - Souvent surinfection par Nocardia, Aspergillus, Cryptococcus et autres microorganismes
  - Peut survenir à l'exposition de fortes concentrations de poussières de dioxyde de silicium ou de titane
  - Peut affecter des enfants immunodéprimés, ou des adultes souffrant de lymphome, leucémie, sida ou maladie autoimmune

Aspects microscopiques
- Les alvéoles sont remplies d'une fine substance granuleuse, colorée en rose par la coloration PAS

Clinique

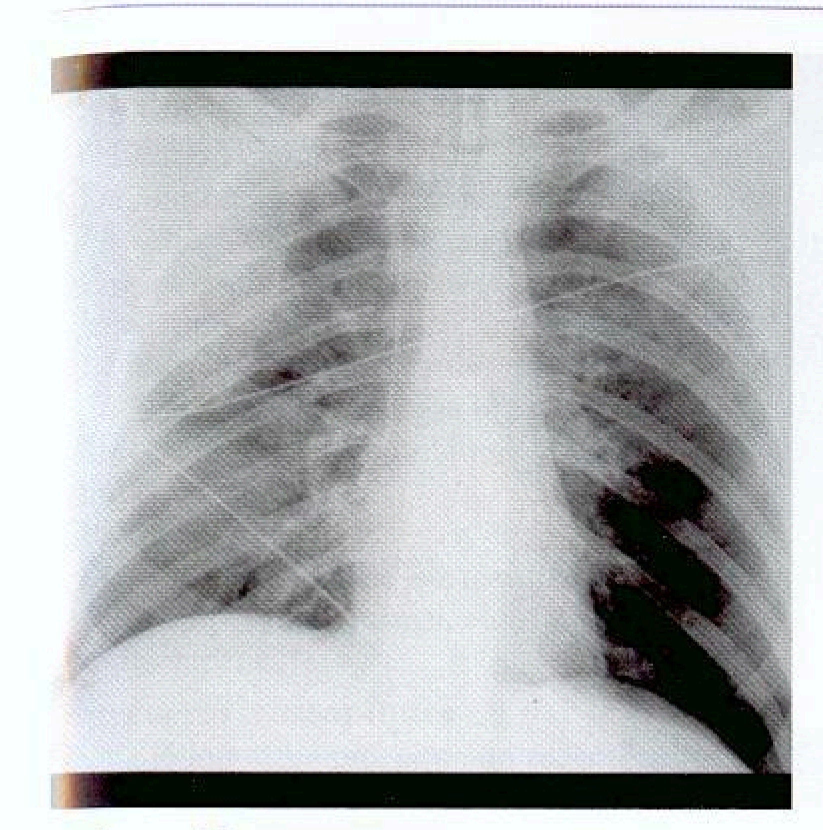
Tableau clinique
- Pathologie peu fréquente
- Adultes de 20 à 50 ans, parfois jeunes enfants
- Prédominance chez l'homme ; sexe ratio > 2:1
- La radiographie pulmonaire est anormale, sans proportion avec les symptômes
- 33 % des patients sont asymptomatiques ; dyspnée et toux sont les symptômes les plus fréquents
- Hippocratisme des doigts et des orteils
- Diagnostic par lavage bronchoalvéolaire ou biopsie pulmonaire transbronchique

Traitement
- Lavage bronchoalvéolaire thérapeutique avec irrigation totale des poumons, généralement une fois sur deux ; quelques patients doivent subir un LBA thérapeutique une ou deux fois par an

Pronostic
- Bon
- La mort par fibrose est rare

Références sélectionnées

1. *Murch CR et al : Computed tomography appearances of pulmonary alveolar proteinosis. Clin Radiol 40 : 240-43, 1989*
2. *Prakash UB et al : Pulmonary alveolar phospholipoproteinosis : Experience with 34 cases and a review. Mayo Clin 62 : 499-518, 1987*
3. *Gale ME et al : Bronchopulmonary lavage in pulmonary alveolar proteinosis : Chest radiograph observations. AJR 146 : 981-5, 1986*



Inhalation d'émanations. Condensation diffuse prédominant à la périphérie et dans les lobes supérieurs. La réponse à l'inhalation de fumée est souvent atypique et les lobes supérieurs sont plus gravement atteints.

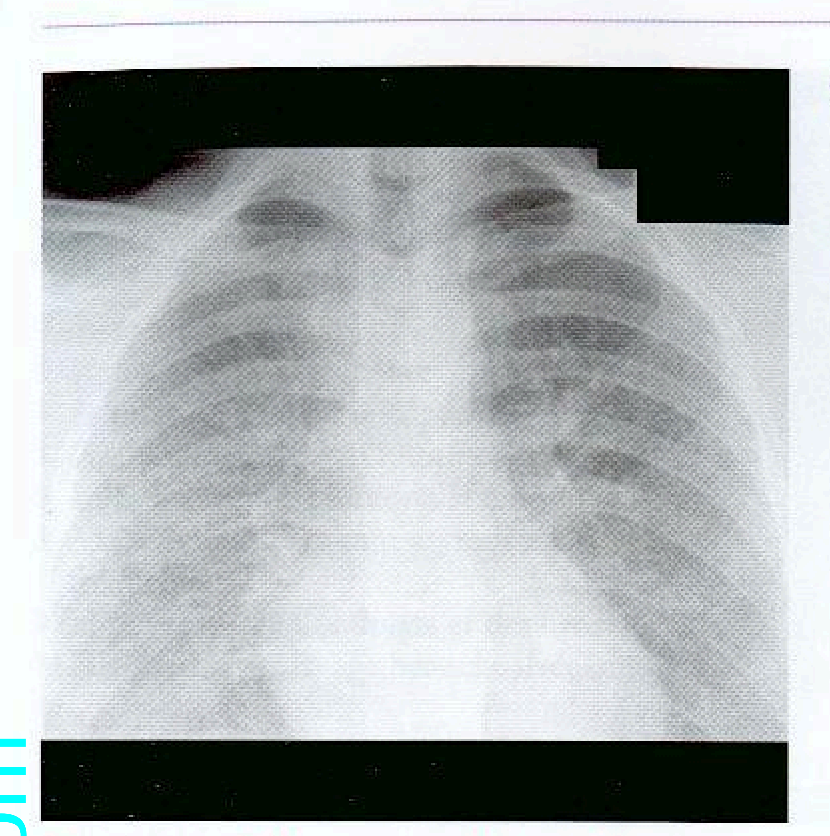
Points clés
- Œdème non cardiogénique dû à une agression chimique par inhalation de toxique
- Données radiographiques précoces : épaississement de la paroi bronchique périhilaire et œdème sous-glottique
- Tardivement : œdème pulmonaire hémorragique (fumées : atteinte prédominant dans les lobes supérieurs)
- Pneumonie surajoutée, complication fréquente
- Survenue tardive d'une bronchiolite oblitérante (rare)

Signes radiologiques

Généralités
- Meilleur critère d'imagerie : œdème pulmonaire diffus suivant l'inhalation de fumées toxiques

Radiographie pulmonaire
- Manifestation radiographique précoce : épaississement de la paroi bronchique et œdème sous-glottique
- Apparition immédiate ou dans les premières 24 heures
- La gravité dépend de la concentration et de la durée de l'exposition
- Localisation surtout périhilaire et dans les régions pulmonaires supérieures en cas d'inhalation de fumées
- Résolution en 3-5 jours
- Des épanchements pleuraux peuvent se développer sans anomalie parenchymateuse, probablement liés à l'hypoprotéinémie due aux brûlures cutanées
- Cœur de taille normale
- Bronchiolite oblitérante, rare, des semaines ou des mois plus tard
  - Petits nodules mal définis dans un poumon préalablement atteint
  - Hyperaération

Scintigraphie de ventilation au xénon-133
- Piégeage aérien et élimination retardée
- Peut être anormale quand la radiographie est normale
- Peu utilisée



Pneumopathie des ensileurs. Travail en silo fraîchement rempli. Dyspnée 4 heures plus tard. Épaississement interstitiel nodulaire diffus.

Recommandations pour l'imagerie

- La radiographie pulmonaire suffit pour évaluer les lésions et en surveiller l'évolution

Diagnostic différentiel

Surcharge liquidienne

- Données radiographiques identiques
- Surcharge liquidienne fréquente après administration massive de liquide pour brûlures cutanées

Pneumonie

- Données radiographiques identiques
- Souvent pneumonie surajoutée, se développant 48 heures après l'admission
- Toute aggravation de la condensation après 48 heures doit être considérée comme une surinfection

Atélectasie

- Signe de perte de volume
- Atélectasie fréquente par lésion muqueuse des voies aériennes avec œdème, rétrécissement et lésion ciliaire responsables d'une clairance défectueuse des sécrétions

Aspiration

- Données radiographiques et évolution identiques

Chez les travailleurs agricoles

- Poumon de fermier
  - Données radiographiques identiques, peuvent être nodulaires, en opposition à l'inhalation de fumées toxiques
  - Survient généralement au printemps, par poussières moisies d'ensilage ; à l'automne, pneumopathie des ensileurs
- Pneumopathie par inhalation d'antigènes organiques : radiographies généralement normales

Anatomie pathologique

Généralités

- La gravité des pneumopathies chimiques dépend de la composition et de la concentration des fumées toxiques et de la durée de l'exposition
  - Lésion pouvant survenir par passage depuis les voies aériennes supérieures jusqu'au lit capillaire pulmonaire
  - Inhalation de fumées
    - De nombreux oxydes gazeux sont produits par combustion du bois et du plastique
    - Pneumopathie chimique par les gaz, atteinte thermique rare
  - Pneumopathie des ensileurs
    - Inhalation de dioxyde d'azote (NO_2)
    - Le fourrage récolté vert subit une fermentation par bactéries aérobies : l'oxydation fournit du NO puis du NO_2 ; gaz brun-orange à odeur forte, similaire à celle de l'ammoniac ou du chlore ; NO_2 se combine à l'eau dans les poumons pour produire de l'acide nitrique qui lèse l'épithélium
- Physiopathologie
  - Les concentrations de gaz toxiques dépendent du rapport $\dot{V}/\dot{Q}$
  - Pour un poumon normal, en orthostatisme, le rapport $\dot{V}/\dot{Q}$ est le plus élevé dans les zones supérieures

Aspects macroscopiques

- Une lésion aiguë provoque un œdème pulmonaire hémorragique, l'issue de liquide protéiné et la formation de membranes hyalines
- À l'état chronique, les lésions des petites voies aériennes déclenchent une bronchiolite oblitérante

Aspects microscopiques

- À l'état aigu, atteinte alvéolaire diffuse avec formation de membranes hyalines
- À l'état chronique, bronchiolite oblitérante

Clinique

Tableau clinique

- Détresse respiratoire non spécifique suivant l'inhalation de fumées
- Symptômes immédiats : toux, étourdissement, dyspnée
- Symptômes différés de quelques mois : dyspnée, toux non productive
- Wheezing fréquent en raison des lésions des voies aériennes
- Crachats chargés de carbone dans l'inhalation de fumées
- Carboxyhémoglobinémie élevée (par inhalation de monoxyde de carbone)
- Bronchoscopie après inhalation de fumée
  - Œdème laryngé
  - Ulcération des voies aériennes, nécrose, carbonisation selon gravité

Traitement

- Ventilation mécanique de soutien, en pression positive résiduelle expiratoire (PEEP)
- Cultures sériées pour surveillance de l'infection
- Corticothérapie parfois utile
- Préventif : éviter les silos fraîchement remplis pendant 14 jours (les gaz se dissipent quelques semaines après l'ensilage)
  - NO_2 se forme aussi pendant la soudure et le fonctionnement des machines Zamboni pour re-surfacer la glace

Pronostic

- Variable, dépend de la gravité de l'atteinte initiale

Références sélectionnées

1. *Gurney JW et al : Agricultural disorders of the lung. RadioGraphics 11 : 625-34, 1991*
2. *Lee MJ et al : The plain chest radiograph after acute smoke inhalation. Clin Radiol 39 : 33-7, 1988*
3. *Teixidor HS et al : Smoke inhalation : Radiologic manifestations. Radiology 149 : 383-7, 1983*



Aspergillose invasive chez un patient leucémique neutropénique. Des cavités en croissant se forment quand le nombre de neutrophiles revient vers la normale. Signe du halo périphérique représentant un œdème hémorragique. Aspect semblable en cas de mucormycose.

Points clés

- Le poumon est le principal foyer de complications chez le patient immunocompromis
- 75 % des complications sont des infections
- Un tiers des patients ont plus d'une complication
- Les statistiques ne sauraient remplacer les études de prélèvements
- Types de complications
  - Infection, œdème, hémorragie, pathologie sous-jacente, réaction aux médicaments ou aux rayons, réaction du greffon contre l'hôte

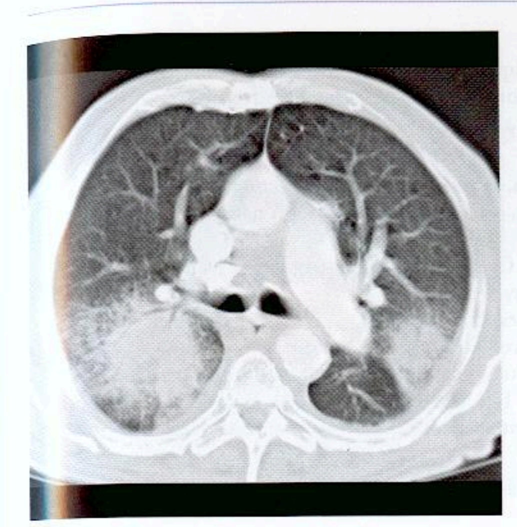
Signes radiologiques

Généralités

- Interprétation diagnostique radiologique correcte dans le tiers des cas
- Précision d'un diagnostic hautement probable 50 % (pile ou face)
- Sensibilité probablement supérieure à 90 %
- Utilité
  - Surveillance avant l'apparition de symptômes, détection, évolution, complications, surveillance de la réponse au traitement

Radiographie pulmonaire

- Condensation
  - Focale ou diffuse, sous-segmentaire à diffuse, penser à
    - Bactéries, mycobactéries, champignons : hémorragie, radiothérapie, lymphome
- Nodules, penser à
  - Champignons, nocardia, mycobactéries : emboles septiques, métastases, toxicité de bléomycine, syndrome lymphoprolifératif post-transplantation
- Atteinte interstitielle, penser à
  - Pneumopathie à *Pneumocystis carinii*, virus : œdème, d'origine cardiaque ou non cardiaque (lignes de Kerley B vraisemblablement dues plus à un œdème qu'à une infection), réaction médicamenteuse, tumeur lymphangitique
- Épanchement pleural, penser à
  - Insuffisance cardiaque congestive : pneumonie bactérienne, infarctus, réaction du greffon contre l'hôte



Scanner. Des masses des voies aériennes ont un foyer morbide entouré d'un halo d'opacité en verre dépoli. Diagnostic : aspergillose invasive chez un patient neutropénique, diagnostiquée avec une leucémie.

Scanner/Scanner haute résolution

- En haute résolution, inspiration et expiration, pour bronchiolite oblitérante
  - Aspect de perfusion en mosaïque en expiration forcée bloquée
- Des maladies spécifiques, comme l'aspergillose invasive, seront étudiées plus loin

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographie pulmonaire généralement suffisante en pratique clinique ; le scanner, plus sensible, détectera une infection environ 5 jours avant que n'apparaissent les anomalies à la radiographie

Diagnostic différentiel

- Aucun

Anatomie pathologique

Généralités

- Type d'immunodéficience
  - Mécanique
    - Altération des muqueuses (chimiothérapie), intubation (court-circuit des défenses du nez, des voies aériennes), splénectomie
  - Cellulaire
    - Dysfonctionnement des macrophages et neutrophiles ; dysfonctionnement des lymphocytes B ou T
- Étiologie-Pathogénie
  - Troubles des macrophages ou des neutrophiles
    - Déficience phagocytaire souvent vue avec aplasie médullaire, chimiothérapie, leucémie, transplantation de moelle osseuse
  - Troubles des lymphocytes B
    - Défaut d'anticorps soit primaire (agammaglobulinémie liée à l'X ou déficience d'immunoglobulines), soit secondaire (myélome multiple, macroglobulinémie de Waldenström, leucémie lymphoïde chronique)
  - Troubles des lymphocytes T
    - Déficit de l'immunité cellulaire soit primaire (syndrome de Di George ou de Nezelof) soit secondaire (sida, lymphome, leucémie, âge)

- Œdème
- Multifactoriel : grands volumes de liquide pour chimiothérapie, atteinte cardiaque par radiations ou chimiothérapie, réactions transfusionnelles mineures, anémie

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Splénectomie
- Bactéries encapsulées : streptocoques, *Hæmophilus influenzæ*, staphylocoques
- Altération des muqueuses : Candida, microorganismes à Gram négatif
- Déficit phagocytaire avec risque de
  - Staphylocoques, microorganismes à Gram négatif, et Aspergillus et Mucor
- Dysfonctionnement des anticorps, avec risque de
  - Bactéries encapsulées : staphylocoques, Hæmophilus
- Dysfonctionnement de l'immunité cellulaire, avec risque de
  - Agents pathogènes intracellulaires, streptocoques, pseudomonas, mycobactéries, Nocardia, Legionella, cryptocoques, histoplasmose, coccidioïdomycose, varicelle-zona, cytomégalovirus (CMV), virus d'Epstein-Barr (VEB), *Pneumocystis carinii*, toxoplasmose

Aspects microscopiques

- Même avec prélèvement, la cause précise n'est pas identifiée dans 20 % des cas

Clinique

Tableau clinique

- Souvent signes non spécifiques ; la fièvre n'est pas forcément due à une infection
- Réaction du greffon contre l'hôte (RGCH)
  - Aiguë (lymphocytes T du donneur) : cibles principales, peau, foie, tube digestif
  - Chronique (autoimmune) : aspects de syndrome de Gougerot-Sjögren, lupus érythémateux disséminé, sclérodermie et troubles de la motricité œsophagienne, bronchiolite oblitérante, lichen plan

Évolution naturelle

- Transplantation d'organe solide
  - < 1 mois : aspiration, infection de la plaie, colonisation de la sonde
  - 1-4 mois : CMV, *Pneumocystis carinii*, Aspergillus, Nocardia, mycobactérie
  - > 4 mois : Cryptococcus, *Pneumocystis carinii*, Legionella
- Transplantation de moelle osseuse
  - < 30 jours : œdème par pseudomonas, aspiration, hémorragie
  - 30-100 jours : CMV, *Pneumocystis carinii*, médicaments, radiothérapie, œdème, RGCH
  - > 100 jours : streptocoques, staphylocoques, varicelle-zona, RGCH

Traitement

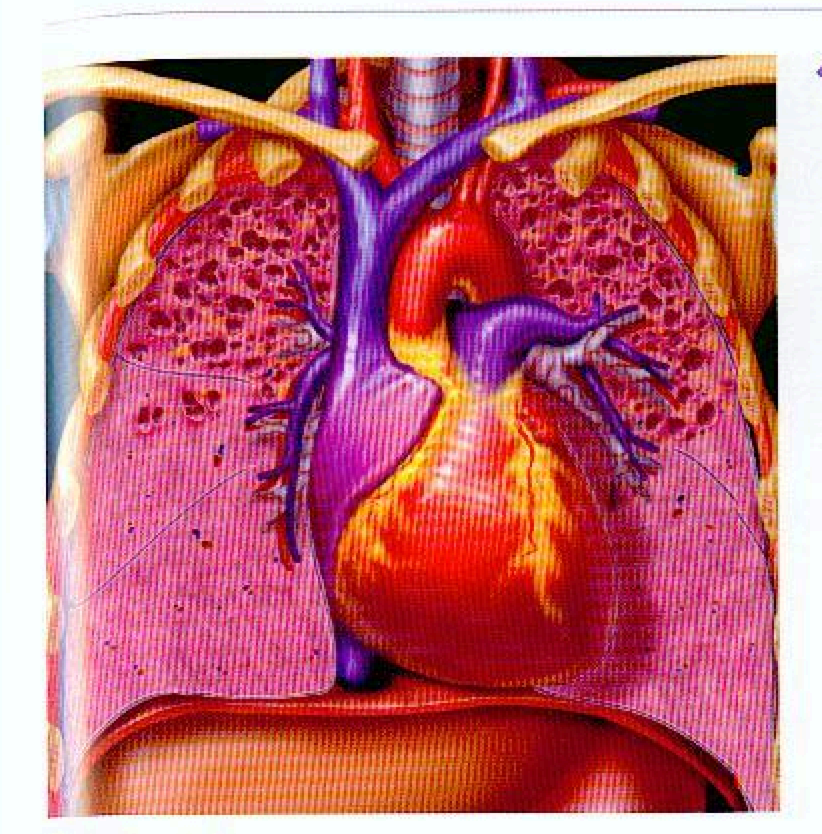
- Traitement empirique avec antibiotiques souvent utilisés chez l'immunodéprimé ; si absence de réponse, prélèvements d'échantillonnage plus agressifs
- Diurèse empirique souvent essayée pour éliminer l'œdème

Pronostic

- Dépend de la pathologie sous-jacente et de la réponse au traitement
- Rechercher la cause par des méthodes plus invasives peut ne pas améliorer l'évolution de plus de 20 %

Références sélectionnées

1. *Logan PM et al : Acute lung disease in the immunocompromised host. Diagnostic accuracy of the chest radiograph. Chest 108 : 1283-7, 1995*
2. *Wilson WR et al : Pulmonary disease in the immunocompromised host (2). Mayo Clin Proc 60 : 610-31, 1985*
3. *Rosenow EC III et al : Pulmonary disease in the immunocompromised host. Mayo Clin Proc 60 : 473-87, 1985*



Pneumonie à Pneumocystis carinii et sida. Opacités diffuses en verre dépoli avec multiples pneumatocèles à parois fines. Les pneumatocèles surviennent plus volontiers dans les lobes supérieurs.

Points clés

- Épidémie mondiale par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH)
- Complications pulmonaires dans la moitié des cas : infections et malignités
- Près de 50 % de pneumonies bactériennes
- Le lymphome malin (non hodgkinien) est la malignité la plus fréquente, le sarcome de Kaposi diminue

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Peut être normale dans la pneumonie à *Pneumocystis carinii* (PPC) ou les infections mycobactériennes
- Nodule pulmonaire solitaire
  - Lymphome, généralement bien délimité
  - Cancer du poumon, sarcome de Kaposi généralement mal délimité
- Nodules pulmonaires multiples
  - PPC, cryptococcus, cytomégalovirus (CMV), Nocardia, mycobacteria, lymphome, métastases
- Nodules pulmonaires excavés
  - Lymphome, emboles septiques, Nocardia, mycobacteria, cryptococcus, métastases
- Kystes
  - PPC, pneumopathie interstitielle lymphocytaire (PIL)
- Épanchement pleural
  - Sarcome de Kaposi, lymphome, mycobacteria, infection bactérienne ou fongique
- Adénopathie
  - Infection (mycobactérienne ou fongique, angiomatose bacillaire), sarcome de Kaposi, lymphome, hyperplasie thymique
- Épaississement interstitiel basal central
  - PPC, sarcome de Kaposi, pneumopathie interstitielle lymphocytaire, CMV
- Condensation focale
  - Pneumonie bactérienne, lymphome
  - PPC (en déclin)
  - Peut être normale

Pneumonie à Pneumocystis carinii avec pneumatocèles. Opacités diffuses en verre dépoli avec groupes d'espaces kystiques à paroi fine, prédominant dans les lobes supérieurs.

- Épaississement interstitiel micronodulaire central diffus
- Maladie kystique du lobe supérieur (10 %), prédisposée au pneumothorax spontané
- Adénopathie et épanchement pleural peu fréquents
- Cryptococcose (infection fongique la plus fréquente)
- Épaississement interstitiel diffus
- Liquide pleural
- Adénopathie
- Multiples nodules pouvant être excavés
- Sarcome de Kaposi
- Nodules (85 %), en forme de flamme, aux bords mal définis, périhilaires
- Syndrome interstitiel (40 %), surtout longues opacités linéaires centrales
- Adénopathie (50 %)
- Atélectasie, lobaire (5 %), due à l'extension endobronchique du Kaposi
- Lymphome (malin B de haut grade)
- Nodules (20 %), bien délimités, pouvant grossir rapidement ou s'excaver
- Condensation – syndrome interstitiel (20 %), non spécifique
- Épanchements pleuraux (50 %)
- Adénopathie (20 %)
- L'aspect peut varier avec le nombre de lymphocytes T CD4
- Tuberculose
  - > 200 cellules/mm^3 : syndrome postprimaire
  - 50-200 cellules/mm^3 : syndrome primaire
  - < 50 cellules/mm^3 : syndrome interstitiel miliaire
  - Réponse paradoxale : aggravation transitoire de l'aspect radiographique avec traitement antiviral (réponse d'hypersensibilité renforcée)
- Une irradiation antérieure des poumons protège contre la PPC

Scanner

- Plus sensible que la radiographie thoracique, utilisé dans des cas spécifiques
- Nodules centrolobulaires < 1 cm généralement infectieux
- Nodules > 1 cm généralement néoplasiques
- Distribution péribronchovasculaire : Kaposi
- Cavitation ou opacités micronodulaires et linéaires branchées (« arbre en bourgeons ») : infection

- Adénopathie prenant le contraste : Mycobacteria
- Calcification ganglionnaire amorphe : PPC

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographie pulmonaire habituellement suffisante pour détection et suivi

Diagnostic différentiel

- Aucun

Anatomie pathologique

Généralités

- L'infection par le VIH provoque la déplétion des lymphocytes T auxiliaires CD4 entraînant une immunosuppression
- Le nombre des CD4 est de 800-1 000/mm^3, le VIH détruit 50 cellules par an (la période prodromique est de 10 ans environ)
- Épidémiologie
  - Se répand par contact étroit entre fluides corporels
  - Facteurs de risque : partenaires sexuels multiples, toxicomanie i.v., hémophilie

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Une PIL peut être l'effet direct du VIH ou du virus EB sur le poumon
- Résultats de l'examen anatomopathologique non spécifiques du VIH
- PPC normalement retrouvée dans le poumon, peut être une réactivation ou une réinfection

Aspects microscopiques

- Les infections nécessitent l'échantillonnage de crachats ou de tissus, coloration par la technique d'argentation

Clinique

Tableau clinique

- La maladie sida se déclare généralement quand le nombre de CD4 < 200/mm^3

Traitement

- Traitement prophylactique pour PPC
  - Triméthoprime-sulfaméthoxazole (Bactrim)
  - Pentamidine en aérosols
- Antibiotiques pour infections spécifiques
- Chimiothérapies pour malignités
- Thérapie antirétrovirale
  - Zidovudine (AZT)
- Immunisation virale dans le futur

Pronostic

- Sombre quand il y a malignité
- Nettement amélioré avec la thérapie antirétrovirale

Références sélectionnées

1. *Kuhlman JE : Pneumocystic infections : The radiologist's perspective. Radiology 198 : 623-35, 1996*
2. *Kang EY et al : Detection and differential diagnosis of pulmonary infections and tumors in patients with AIDS : Value of chest radiography versus CT. AJR 166 : 15-9, 1996*

Tuberculose par réactivation avec maladie cavitaire dans les segments apicaux postérieurs du lobe supérieur et le segment supérieur du lobe inférieur. Dissémination bronchogène au lobe inférieur droit déclive par déversement du contenu de la cavité. Épaississement pleural apical suggérant une maladie granulomateuse active, des mycétomes ou une tumeur.

Points clés

- La plupart des patients infectés ont une réaction positive au dérivé protéique purifié de la tuberculine (PPD) et une radiographie thoracique normale
- Primo-infection tuberculeuse (PIT) : condensation, lymphadénopathie et épanchement
- Tuberculose de réactivation : cavernes dans le poumon dorsal supérieur (segments apico-postérieurs)
- Le cancer du poumon fait partie du diagnostic différentiel radiographique
- Mauvaise réponse au traitement : penser au sida, à une tuberculose résistante aux médicaments

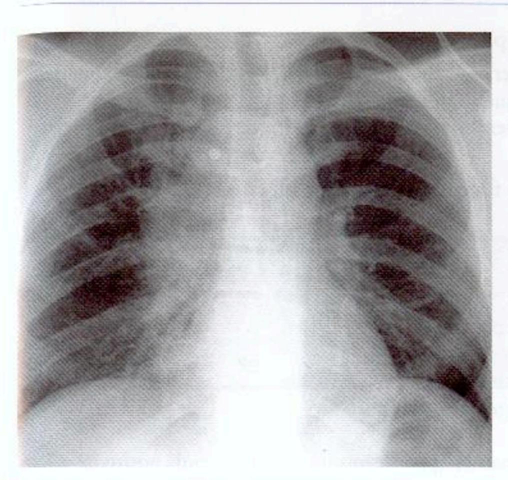
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : maladie fibrocavitaire du côté dorsal des lobes supérieurs

Radiographie pulmonaire

- Primo-infection tuberculeuse
  - La plupart des patients infectés ont une réaction positive au dérivé protéique purifié de la tuberculine (PPD) et une radiographie thoracique normale
  - Condensation focale de n'importe quel lobe, excavation peu fréquente (10-30 %)
    - Indolente, se résout en quelques semaines ou mois
    - Développement d'une cicatrice ou d'un nodule calcifié (20 %), ou résolution complète
  - Fréquente adénopathie médiastinale/hilaire homolatérale
  - Épanchement pleural (25 %), le plus souvent unilatéral et peu abondant
  - Bronchosténose, segmentaire ou lobaire
  - La pneumopathie primaire résulte en général en un nodule pulmonaire calcifié (lésion de Ghon) et des ganglions lymphatiques homolatéraux calcifiés (complexe de Ranke)
- Tuberculose de réactivation
  - Condensation sous-segmentaire disséminée, localisée dans les segments apico-postérieurs des lobes supérieurs et les segments supérieurs des lobes inférieurs
  - Bilatérale, l'apex droit est plus atteint que l'apex gauche
  - Excavation, avec ou sans niveaux hydro-aériques
  - Pneumothorax peu fréquent
  - Dissémination bronchogène : évacuation intrabronchique d'un contenu cavitaire
  - La tuberculose endobronchique peut résulter en
    - Bronchosténose responsable d'atélectasie ou d'emphysème, ou
    - Dilatation des bronches



Adénopathie médiastinale et hilaire droite due à une primo-infection tuberculeuse. Diagnostic différentiel : cancer bronchopulmonaire, lymphome ou autres pneumopathies fongiques.

- Tuberculose miliaire : nodules de 2-3 mm pouvant échapper à la radiographie
  - Détectés quand ils augmentent en taille et en nombre
  - Épanchement pleural peu fréquent
- VIH et tuberculose
  - Nombre de CD4 < 200/mm^3, aspect de primo-infection
  - Nombre de CD4 > 200/mm^3, aspect de tuberculose de réactivation

Scanner

- Peut révéler des aspects non visibles à la radiographie
  - Dissémination bronchogène
  - Opacités disséminées péribronchiques ou rosettes centrolobulaires
  - Nodulations en branches (« arbre en bourgeons »)
  - Maladie miliaire : distribution uniforme profuse de nodules de 2-3 mm
  - Ganglions lymphatiques : centre hypodense et rehaussement des bords

Complications

- Médiastinite fibrosante
- Empyème, fistule bronchopleurale, sillon dans la paroi thoracique (empyème de nécessité)
- Atteinte du péricarde pouvant provoquer une péricardite constrictive
- Hémoptysie pouvant être due à des mycétomes, une dilatation des bronches ou une broncholithiase

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographies pulmonaires en général suffisantes pour poser le diagnostic et surveiller le traitement
- Scanographie utile pour détecter des complications telles que fibrose médiastinale ou bronchosténose et apporter des révélations importantes comme une caverne
  - Il peut être difficile d'évaluer la maladie active ou un cancer pulmonaire chez des patients souffrant de pneumopathie fibrocavitaire chronique

Diagnostic différentiel

Infection fongique chronique

- Histoplasmose, coccidioïdomycose, sporotrichose
- Ressemble à une tuberculose postprimaire

Spondylarthrite ankylosante

- Atteinte rachidienne associée ; exclure la tuberculose par culture

Fibrose massive progressive (FMP)
- Les masses de FMP peuvent s'excaver ; localisation préférentielle dans les lobes supérieurs
- Antécédents d'exposition professionnelle à l'agent causal
- Incidence accrue de la tuberculose ; exclure tuberculose par cultures

Sarcoïdose
- En fin d'évolution, aspect d'atteinte fibrocavitaire du lobe supérieur
- Adénopathies parfois absentes

Anatomie pathologique

Généralités
- Granulome caséeux dû à l'infection par mycobactéries
- Étiologie-Pathogénie-Physiopathologie
  - Sensibilité accrue des patients à immunité cellulaire déficiente
    - VIH positifs, âgés, prisonniers, indigents et sans abri
- Primo-infection tuberculeuse
  - Hypersensibilité retardée à 4-10 semaines après l'exposition initiale, puis positivité du test tuberculinique
  - Pneumopathie avec nécrose caséeuse et lymphadénite régionale
  - Foyer pulmonaire pouvant évoluer en tuberculome
- Tuberculose de réactivation
  - Hypersensibilité immédiate
  - Pneumonie, formation de cavités
  - Cicatrices, distorsion, dilatation des bronches, bronchosténose, kystes, bulles

Aspects microscopiques
- Bacille acido-alcoolo-résistant, localisé dans les macrophages, aérobie strict

Clinique

Tableau clinique
- Variable : pneumopathie primaire souvent asymptomatique, maladie miliaire avec malaise non spécifique et perte de poids

Évolution naturelle
- Primo-infection spontanément résolutive, pouvant se réactiver de nombreuses années plus tard

Traitement
- Isolement respiratoire pour maladie cavitaire ou frottis de crachats nettement positifs jusqu'à l'instauration d'une antibiothérapie
- Médicaments antituberculeux selon la sensibilité
- Épanchement pleural (pleurésie) n'imposant pas un drainage thoracique ; résolution par antibiotiques
- Un empyème tuberculeux doit être drainé
- En cas de mauvaise réponse au traitement, penser au sida ou à une tuberculose résistante aux médicaments
- Embolisation de l'artère bronchique ou chirurgie en cas d'hémoptysie

Pronostic
- Variable, dépend de la résistance aux médicaments et de l'état de santé de l'hôte

Références sélectionnées

1. *Goo JM et al : CT of tuberculosis and nontuberculous mycobacterial infections. Radiol Clin North Am 40(1): 73-87, 2002*
2. *Saurborn DP et al : The imaging spectrum of pulmonary tuberculosis in AIDS. J Thorac Imaging 17(1):28-33, 2002*
3. *Kim HY et al : Thoracic sequelae and complications of tuberculosis. Radiographics 21 (4) : 839-58, discussion 859-60, 2001*

VOIES AÉRIENNES

Trachéobronchomégalie

Trachéobronchomégalie. Les anomalies du contour de la trachée sont souvent subtiles et facilement méconnues. (A) La trachée a un diamètre de 32 mm. Sur l'incidence de profil (B), la paroi est ondulée (flèches).

Points clés

- Dilatation marquée de la trachée et des gros troncs bronchiques
- Idiopathique (syndrome de Mounier-Kuhn), ou observée avec un syndrome d'Ehlers-Danlos, un cutis laxa ou une ataxie-télangiectasie
- Atrophie congénitale ou absence des fibres élastiques, et amincissement de la couche musculaire lisse dans la trachée et les bronches principales
- Des infections récurrentes peuvent entraîner dilatation des bronches et fibrose pulmonaire
- Maladie obstructive des voies aériennes par affaissement de la trachée et des gros troncs bronchiques

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : dilatation de la trachée, diamètre > 30 mm

Radiographie pulmonaire

- Dimensions normales de la trachée (coronale - sagittale, en mm) : chez l'homme > 25 - 27 ; chez la femme > 21 - 23
- Dimensions normales des bronches (droite - gauche, en mm) : 21 - 18,4 chez l'homme ; 19,8 - 17,4 chez la femme
- Les voies aériennes sont dilatées à l'inspiration, affaissées à l'expiration
- Diverticule trachéobronchique
- Bronchectasie et fibrose pulmonaire, moins fréquentes
- Hyperaération

Scanner

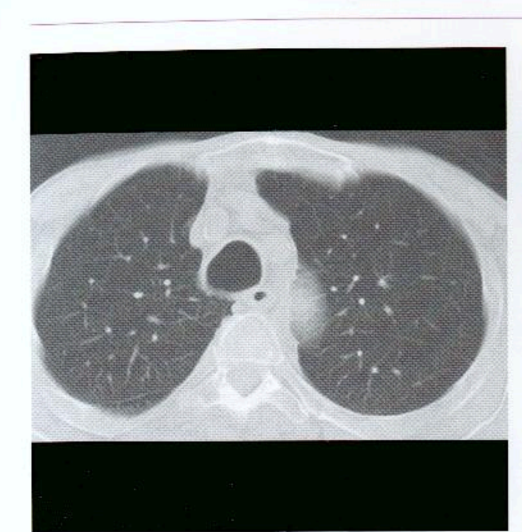
- Le scanner haute résolution est plus sensible pour reconnaître bronchectasie, emphysème, fibrose pulmonaire

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographie pulmonaire généralement suffisante pour le diagnostic, souvent méconnu
- Scanner haute résolution pour la bronchectasie

Diagnostic différentiel

- Aucun ; examen clinique pour déterminer la cause, par exemple un syndrome d'Ehlers-Danlos,



Trachéobronchomégalie chez un autre patient. La trachée est anormalement dilatée, mais l'épaisseur de la paroi est normale. Le poumon est aussi normal.

Anatomie pathologique

Généralités

- Atrophie ou absence des fibres élastiques et amincissement de la couche musculaire lisse dans la trachée et des gros troncs bronchiques
- Génétique
  - Peut être congénitale ou associée à un syndrome d'Ehlers-Danlos, un cutis laxa ou une ataxie-télangiectasie
  - Dilatation idiopathique (syndrome de Mounier-Kuhn) probablement aussi congénitale
- Étiologie-Pathogénie
  - La perte du support élastique ou cartilagineux permet à la trachée de se dilater
- Épidémiologie
  - Affection rare, généralement identifiée chez l'adulte, rarement chez le nourrisson et l'enfant

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Dilatation de la trachée avec amincissement de la paroi trachéale, peut contenir des diverticules

Aspects microscopiques

- Pas de caractères spécifiques, absence de fibres élastiques, amincissement des muscles lisses, anomalie du cartilage

Clinique

Tableau clinique

- Peut être asymptomatique
- Toux productive et bruyante, voix rauque, dyspnée, pneumonie(s)
- Maladie obstructive des voies aériennes par affaissement de la trachée et des gros troncs bronchiques (trachéomalacie)

Évolution naturelle

- Même quand le syndrome est congénital, les symptômes n'évoluent en général pas jusqu'à l'âge adulte ; reste parfois asymptomatique

Traitement

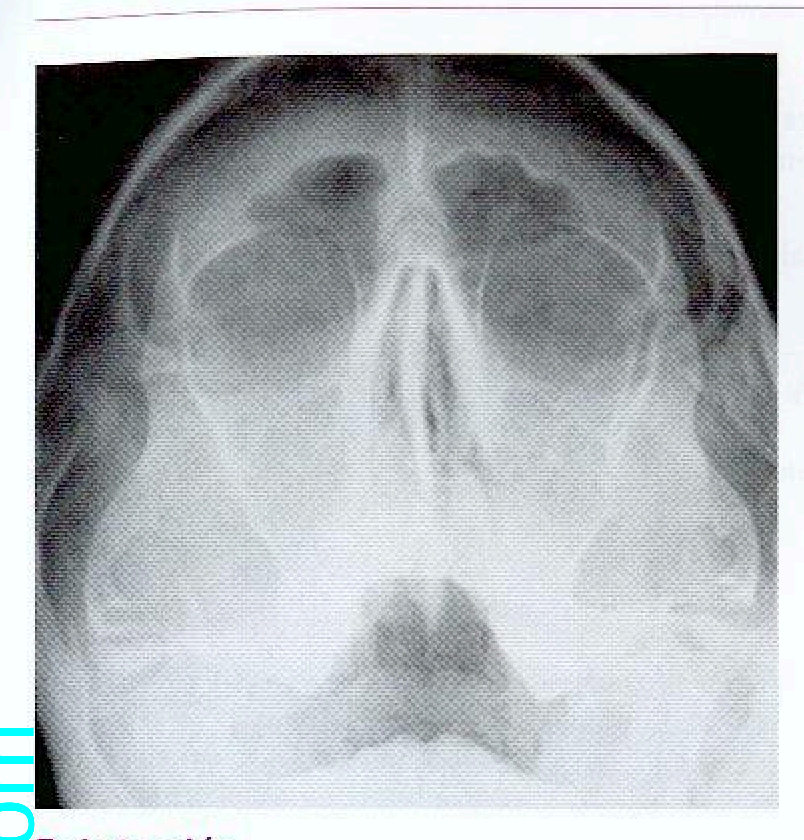
- Traitement des infections récurrentes
- Immunisation par vaccination antipneumococcique

Pronostic

- Dépend du développement de la maladie obstructive des voies aériennes

Références sélectionnées

1. Woodring et al : Acquired tracheomegaly in adults as a complication of diffuse pulmonary fibrosis. AJR 152 : 743-7, 1989
2. Katz I et al : Tracheomegaly : Mounier-Kuhn syndrome. AJR 88 : 1084-94, 1962



Syndrome de dyskinésie ciliaire. Incidence de Water-Blondeau. Complète opacification des sinus maxillaires.

Points clés

- Synonymes : syndrome d'immobilité ciliaire, syndrome de Kartagener
- Triade : situs inversus ou dextrocardie, sinusite, dilatation des bronches
- Dyskinésie des cils des muqueuses respiratoires et/ou du flagelle des spermatozoïdes
- Infections récurrentes des sinus, des oreilles et des poumons, infertilité masculine
- Anomalies fonctionnelles et/ou structurelles des cils et des spermatozoïdes

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : dilatation des bronches et dextrocardie

Radiographie pulmonaire

- Situs inversus (50 %) ou dextrocardie chez un patient ou un membre de sa fratrie, sinusite paranasale, dilatation des bronches
- Autres anomalies associées : transposition des grands vaisseaux, cœur biloculaire ou triloculaire, sténose du pylore, hypospadias, diaphragme muqueux post-cricoïdien (syndrome de Kelly-Paterson ou Plummer-Vinson)
- Épaississement de la paroi bronchique, hyperaération, atélectasie segmentaire, condensation, bronchectasie segmentaire (souvent lobes inférieurs)

Scanner haute résolution

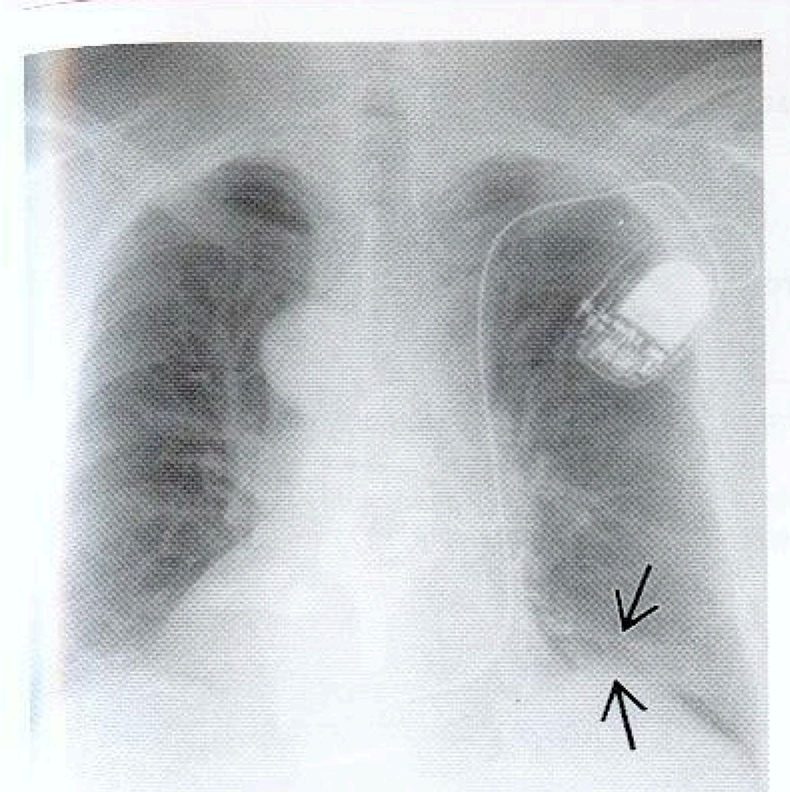
- Plus sensible pour les dilatations des bronches et les pneumonies récurrentes atteignant le plus souvent les lobes inférieurs et le lobe moyen droit

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographie pulmonaire généralement suffisante pour poser le diagnostic ; scanographie en haute résolution parfois utile pour déterminer la présence et l'importance des dilatations des bronches

Diagnostic différentiel

- Aucun



Syndrome de Kartagener. Situs inversus (flèche). Images linéaires en rails dans les deux lobes inférieurs compatibles avec une dilatation des bronches (flèches).

Anatomie pathologique

Généralités

- Génétique
  - Autosomique récessif ; 1 sur 20 000 ; hommes = femmes
- Étiologie-Pathogénie
  - Motilité non coordonnée et inefficace des cils et/ou des spermatozoïdes
  - Le manque de motilité ciliaire est responsable de dextrocardie (ce n'est pas une rotation cardiaque in utero)
  - L'absence de clairance des sécrétions des voies aériennes résulte en infections récurrentes et dilatation des bronches

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Dextrocardie ou situs inversus
- Bronchectasie diffuse

Aspects microscopiques

- Les cils ont normalement une paire de microtubules centraux connectés par ponts radiaires à 9 paires de microtubules périphériques
- Dans le syndrome de dyskinésie ciliaire, les microtubules périphériques n'ont plus leurs bras de dynéine (démontré par microscopie électronique)

Clinique

Tableau clinique

- Rhinite chronique, sinusite, otite, bronchite chronique, dilatation des bronches, pneumonies, maladie des petites voies aériennes, anomalies cornéennes, olfaction amoindrie
- Clairance mucociliaire trachéobronchique réduite ou absente
- Déficience du chimiotactisme des polynucléaires neutrophiles
- Immotilité des spermatozoïdes, infertilité masculine
- Les femmes sont fertiles

Évolution naturelle

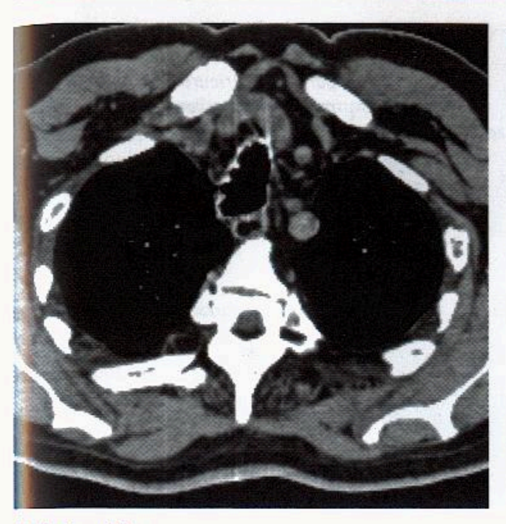
- Voies aériennes normales à la naissance ; l'anomalie de la fonction ciliaire résulte finalement en une stase des sécrétions dans les voies aériennes, des infections récurrentes et une dilatation des bronches

Traitement
- Rotation d'antibiotiques pour la dilatation des bronches
- Drainage postural
- Conseil génétique

Pronostic
- Invalidité par grave dilatation des bronches

Références sélectionnées

1. Nadel HR et al: The immotile cilia syndrome: Radiological manifestations. Radiology 154: 651-5, 1985
2. Eliasson R et al: The immotile cilia syndrome. A congenital ciliary abnormality as an etiologic factor in chronic airway infections and male sterility. N Engl J Med 297: 1-6, 1977



Multiples nodules calcifiés le long de la paroi latérale de la trachée. Le patient était asymptomatique. Trachéobronchopathie ostéochondroplastique.

Points clés
- Foyers nodulaires ou épaississement ondulant des anneaux cartilagineux de la trachée et des bronches
- Les nodules peuvent être calcifiés
- Diagnostic posé par bronchoscopie ou scanner
- Enchondromes des anneaux de cartilage
- Rare
- Habituellement asymptomatique

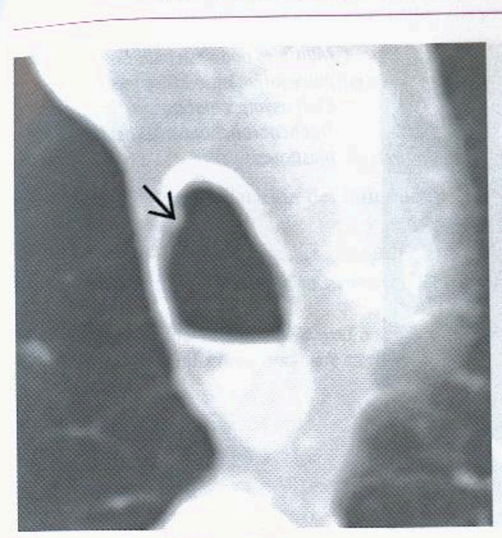
Signes radiologiques

Généralités
- Meilleur critère d'imagerie: petits nodules des anneaux cartilagineux trachéaux antéro-latéraux

Radiographie pulmonaire
- Foyers nodulaires ou épaississement ondulant de la trachée et des bronches
- Radiographie thoracique le plus souvent normale
- Calcification des nodules en général non évidente à la radiographie
- Les nodules volumineux peuvent être cause de pneumonies récurrentes ou d'atélectasie

Scanner
- La scanographie est plus sensible: examen de choix
- Épaississement nodulaire des parois latérales et antérieure de la trachée
- Atteint les deux tiers inférieurs de la trachée et des principales bronches segmentaires et lobaires
- Épargne la membrane trachéale postérieure (pas de cartilage)
- Rarement cause de rétrécissement des voies aériennes ou d'atélectasie
- Nodules calcifiés visualisés par scanner

Recommandations pour l'imagerie
- Le plus souvent découverte fortuite du scanner



Nodule calcifié le long de la paroi latérale antérieure de la trachée (flèche). La paroi postérieure est épargnée par manque de cartilage.

Diagnostic différentiel

Amylose

- Nodules calcifiés atteignant la membrane trachéale postérieure, en plus des parois antérieure et latérales

Papillomatose laryngée

- Les nodules ne se calcifient pas
- Patients plus jeunes
- Parfois multiples lésions kystiques dans les poumons

Granulomatose de Wegener

- Épaississement nodulaire diffus de la paroi trachéale
- Les nodules ne se calcifient pas
- Souvent associée à de multiples cavités pulmonaires à paroi épaisse

Sarcoïde endobronchique

- Rare calcification des nodules
- Pas d'épaississement bronchovasculaire nodulaire à l'intérieur du poumon avec la trachéobronchopathie
- Pas d'adénopathie hilaire avec la trachéobronchopathie

Anatomie pathologique

Généralités

- Dépôts cartilagineux et nodules osseux libres jouxtant les anneaux trachéaux
- Étiologie-Pathogénie
  - Étiologie inconnue ; peut-être secondaire à une amylose
- Épidémiologie
  - Préférentiellement chez l'homme de plus de 50 ans

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Aspect perlé de la trachée et des bronches avec muqueuse indemne

Aspects microscopiques

- Nodules ou spicules de cartilage et d'os dans la sous-muqueuse de la trachée et des bronches

Clinique

Tableau clinique

- La plupart des patients sont asymptomatiques
- Parfois dyspnée, enrouement, toux, expectorations, wheezing, hémoptysie, infections bronchopulmonaires récurrentes
- Diagnostic par bronchoscopie ou scanner

Évolution naturelle

- Évolue très lentement

Traitement

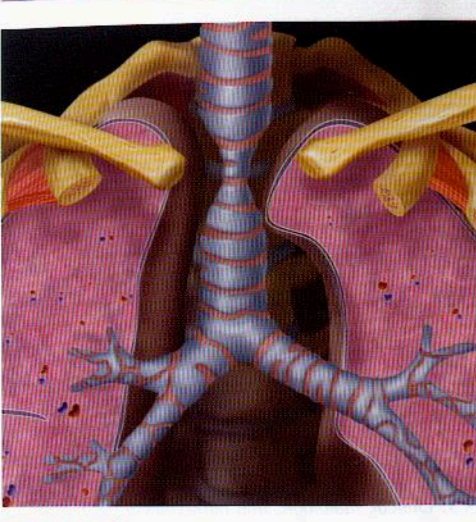
- Traitement endoscopique ou chirurgie pour lésions obstructives

Pronostic

- Excellent
- Décès par obstruction des voies aériennes rare

Références sélectionnées

1. *Onitsuka H et al : Computed tomography of tracheopathia osteoplastica. AJR 140 : 268-70, 1983*
2. *Young RH et al : Tracheopathia osteoplastica : Clinical, radiologic, and pathological correlations. J Thorac Cardiovasc Surg 79 : 537-41, 1980*



Sténose circonférentielle de la trachée à l'orifice supérieur du thorax. Cela peut se produire après une intubation prolongée.

Points clés

- Diamètres sagittal et coronal < 13 mm chez l'homme et < 10 mm chez la femme
- Le scanner en expiration différencie lésion fixée ou due à une trachéomalacie
- TDM spiralée en coupes fines et reconstructions multiplanaires ou tridimensionnelles reconnaissent au mieux les lésions
- Intubation ou trachéotomie sont causes fréquentes de sténose
- Parfois asthme diagnostiqué à tort
- Asymptomatique jusqu'à une diminution de moitié du diamètre trachéal

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : pathologie trachéale souvent non reconnue, « point aveugle »

Radiographie pulmonaire

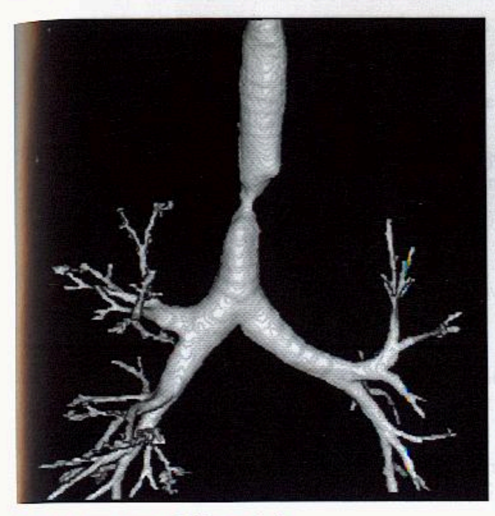
- Après intubation, sténose typiquement au-dessus de l'orifice supérieur du thorax, concentrique et parfois longue, peut être courte ou impliquer plusieurs segments
- Après trachéotomie, sténose au niveau de l'abouchement, du ballonnet gonflable, ou 1-1,5 cm en aval du bord inférieur du haut de la canule ; rétrécissement circonférentiel sur environ 2 cm, mince, réseau en coupe transversale, ou densité excentrée des tissus mous
- Tumeur : nodules en position intraluminale, mous, irréguliers ou lobulés

Scanner

- La scanographie en expiration et inspiration montrera si la lésion est fixée
- Scanner spiralé à sections fines (collimation de 3 mm)
- Reconstructions multiplanaires et 3-D préciseront l'anatomie dans lésions complexes
- Les tumeurs malignes peuvent être focales, circonférentielles, sessiles ou polypoïdes ; le plus souvent de 2 à 4 cm
- Les tumeurs bénignes ne s'étendent pas au-delà du mur trachéal

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner pour préciser l'anatomie et les rapports avec les structures médiastinales avoisinantes



Reconstruction tridimensionnelle d'une sténose trachéale focale, secondaire à une intubation.

Diagnostic différentiel

Aucun

Causes associées

- Traumatiques – intubation, trachéostomie, traumatisme
- Extrinsèques – goitre thyroïdien, lymphadénopathie/masse, médiastinite fibrosante, malformation annulaire de l'arc aortique
- Intrinsèques – tumeurs bénignes et malignes, lymphome, extension d'une tumeur médiastinale, métastases
- Infectieuses – croup, papillomatose, tuberculose, angiomatose bacillaire, sclérome, mycoses
- Immunologiques – amyloïdose, polychondrite récidivante
- Granulomateuses – granulomatose de Wegener, rectocolite hémorragique, sarcoïde
- Idiopathique

Anatomie pathologique

Généralités

- Les tumeurs malignes sont rarement localisées sur la trachée, même si l'exposition à la fumée de cigarette est identique à celle du poumon

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Traumatique : tissu de granulation et fibrose de la muqueuse tapissant les anneaux cartilagineux trachéaux
- Néoplasmes
  - Tumeurs malignes : rares, habituellement épidermoïdes, surtout chez l'homme
  - Carcinome adénoïde kystique, moins commun, sexe ratio 1 : 1
  - Lymphome, chlorome
  - Tumeurs bénignes : rares, tumeurs neurogènes, léiomyomes

Aspects microscopiques

- Spécifiques de la pathologie néoplasique ou bénigne

Clinique

Tableau clinique

- Principaux symptômes révélateurs : raucité de la voix, toux, wheezing, stridor et dyspnée d'effort
- Si un asthme est découvert par radiographie, rechercher une sténose trachéale
- Rarement, hypoventilation, hypoxémie, hypercapnie, hypertension artérielle pulmonaire, cœur pulmonaire
- Wheezing au temps inspiratoire si la lésion est extrathoracique ; au temps expiratoire si la lésion est intrathoracique
- Post-intubation : les symptômes peuvent se déclarer de plusieurs semaines à plusieurs années après l'intubation

Évolution naturelle

- Une sténose est souvent méconnue pendant des années, les patients étant traités pour « de l'asthme »

Traitement

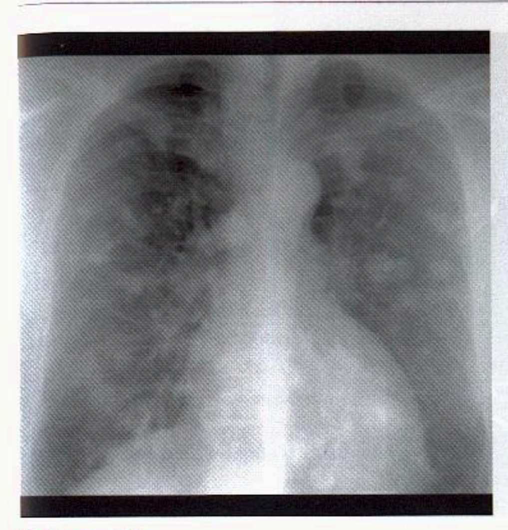
- Une sténose trachéale due à de la fibrose ou des tumeurs bénignes relève de la chirurgie
- Les malignités sont en général déjà bien avancées au moment du diagnostic

Pronostic

- Sombre pour les tumeurs trachéales malignes

Références sélectionnées

1. *Marom EM et al : Focal abnormalities of the trachea and main bronchi. AJR 176 : 707-11, 2001*
2. *Breatnach E et al : Dimensions of the normal human trachea. AJR 142 : 903-6, 1984*



Amylose primitive pulmonaire. Multiples nodules pulmonaires contenant plusieurs foyers de calcification. Le cœur est légèrement agrandi.

Points clés

- Primitive ou secondaire à des malignités chroniques ou maladies inflammatoires
- 10 % des patients souffrant de myélome multiple développent une amylose
- Fréquente hémorragie due aux dépôts de substance amyloïde dans les vaisseaux
- Trachéobronchique > nodulaire pulmonaire > adénopathie > septale diffuse
- Calcifications plus fréquentes dans les dépôts localisés

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : multiples nodules pulmonaires ou trachéaux calcifiés

Radiographie pulmonaire

- Trachéobronchique
  - Dépôts nodulaires plus fréquents qu'un épaississement diffus
  - Le plus souvent localisation subglottique
  - Calcification dans 30 % des cas
- Nodulaire pulmonaire
  - Isolée ou multiple dans les mêmes proportions
  - Calcification dans 20 % des cas ; croissance très lente
  - Nodule(s) de taille variable, lobulé(s), périphérique(s), nettement délimité(s)
  - À mi-poumon, deux fois plus souvent à droite qu'à gauche
  - Excavation extrêmement rare ; pas d'adénopathie associée
- Adénopathie
  - Généralement atteinte de multiples groupes de ganglions lymphatiques
  - Peut être massive
  - Calcification granitée, diffuse ou même en coquille d'œuf
  - Souvent associée à un épaississement interstitiel diffus
- Septale diffuse
  - Nodules miliaires
  - Épaississement septal basal périphérique et rayons de miel
- Autres formes
  - Augmentation du volume cardiaque due aux dépôts amyloïdes



Amylose trachéale. Nodule calcifié dans la membrane trachéale postérieure. Flèche : la trachéopathie ostéochondroplastique provient du cartilage ; elle ne se développerait pas depuis la membrane trachéale postérieure.

- Rares épanchements pleuraux, généralement associés à une pathologie cardiaque
- Dépôt dans les tissus mous

Scanner

- Plus sensible que la radiographie thoracique ; plus sensible pour les calcifications
- Maladie pulmonaire diffuse associée généralement à une adénopathie

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner utile pour caractériser les lésions pulmonaires et trachéales, la présence et la distribution de calcifications

Diagnostic différentiel

Amylose trachéobronchique

- Tumeurs primitives bénignes et malignes
  - Habituellement focales, pas diffuses
- Trachéopathie ostéochondroplastique
  - Nodules localisés le long des parois antérieure et latérales
  - Amylose circonférentielle
- Polychondrite récidivante
  - Pas de nodules
  - Signes cliniques observés dans la sclère et les oreilles
- Rhinosclérome
  - Maladie des sinus paranasaux
  - Mise en culture pour Klebsiella

Nodulaire

- Diagnostic différentiel pour nodule pulmonaire solitaire et nodules pulmonaires multiples comprenant carcinome primitif, métastases, maladie granulomateuse, léiomyomes métastasants bénins, polyarthrite rhumatoïde

Adénopathies

- Lymphome : pas de calcification avant le traitement
- Sarcoïdose
  - Élargissement symétrique
  - Souvent associé à une maladie pulmonaire interstitielle péribronchique

- Tuberculose : les ganglions ont souvent un rehaussement des bords
- Métastases : calcification peu probable (sauf en cas de tumeur osseuse ou chondroïde)

Septale diffuse

- Diagnostic différentiel pour maladie pulmonaire incluant pneumonie interstitielle usuelle, sclérodermie, polyarthrite rhumatoïde, pneumopathie organisée cryptogénique, toxicité médicamenteuse

Anatomie pathologique

Généralités

- Dépôts protéiques extracellulaires
- Dépôts vasculaires responsables de fragilité et hémorragies

Aspects microscopiques

- Fluorescence biréfringente vert-pomme sous lumière polarisée avec coloration par le rouge Congo
- Grands feuillets de dépôts protéiques

Clinique

Tableau clinique

- Le plus souvent asymptomatique
  - Trachéobronchique : toux, wheezing, hémoptysie
  - Septale diffuse : dyspnée
- Trachéobronchique : prédominance chez l'homme (2:1) ; de 50 ans en moyenne
- Nodulaire : pas de prédominance sexuelle ; âge moyen 65 ans
- Septale diffuse : pas de prédominance sexuelle ; âge moyen 55 ans
- Primitive ou myélome associé (protéine de type AL)
  - Pour la plupart des patients souffrant d'amylose, pic monoclonal à l'électrophorèse
  - En revanche, < 25 % des patients atteints de gammapathie monoclonale développent une amylose
  - 10 % des patients atteints de myélome multiple développent une amylose
  - Autres organes atteints : cœur, reins, langue, tube digestif, peau, muscles
- Secondaire (type AA)
  - Inflammation : polyarthrite rhumatoïde, dilatation des bronches, mucoviscidose, ostéomyélite, maladie de Crohn
  - Malignités : rénale, carcinome médullaire de la thyroïde, de Hodgkin
  - Familiale (type AF) rencontrée aussi au cours de la fièvre méditerranéenne
  - Sénile (type AS)
    - Généralement asymptomatique, fréquente (90 % au-dessus de 90 ans d'âge)
    - Associée à des dépôts cardiaques

Traitement

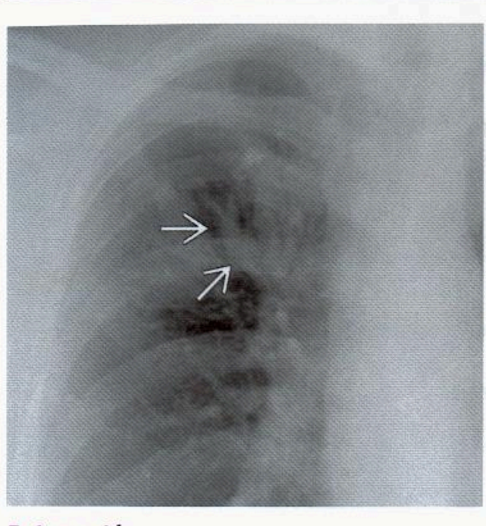
- Résection pour soulager les symptômes de l'obstruction trachéobronchique
  - Récidive fréquente
- Traitement inconnu pour les formes diffuses ; traitement d'appoint seulement

Pronostic

- Sombre pour la forme diffuse (survie < 2 ans)

Références sélectionnées

1. Pickford HA et al : Thoracic cross-sectional imaging of amyloidosis. AJR 168 : 351-5, 1997
2. Stark P et al : Manifestations of esophageal disease on plain chest radiographs. AJR 155 : 729-34, 1990
3. Gedgaudas-Mcclees et al : Thoracic findings in gastrointestinal pathology. Radiol Clin North Am 22 : 563-89, 1984



◀ *Aspergillose bronchopulmonaire allergique (ABPA). Dilatation des bronches du lobe supérieur droit. Les impactions mucoïdes comblant les bronches ont une apparence « en doigt de gant » (flèches).*

Points clés

- Synonyme : bronchectasie
- Dilatation des bronches irréversible, chronique
- Gravité : sacculaire > variqueuse > cylindrique
- À la radiographie, lignes en rails de tramway, opacités en anneaux, trames d'encombrement bronchique, longues bandes
- Le scanner en haute résolution montre bronches dilatées, parois bronchiques épaissies, signe de « la bague à chaton », piégeage aérien, aspect en mosaïque, perte de volume
- Penser aux nombreuses autres pathologies associées
- Importante cause d'hémoptysie pouvant être massive

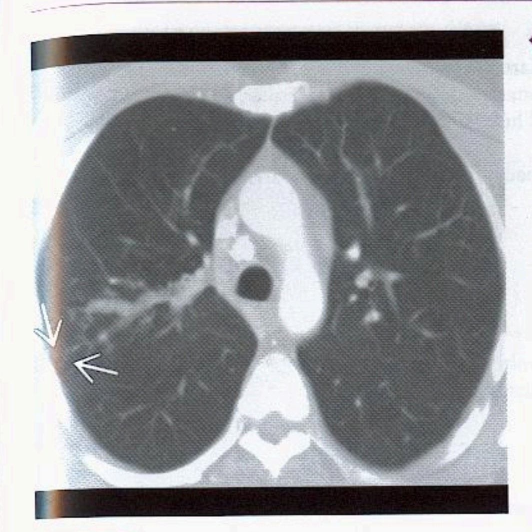
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : images en rails de tram et images en bague

Radiographie pulmonaire

- Image en rails – lignes épaissies parallèles représentant les parois bronchiques épaissies
- Opacités en anneau ou curvilignes, 5 à 20 mm
- Opacités en bandes – bronches remplies de liquide ou de mucus ; elles peuvent se ramifier et converger vers le hile
- Hyperaération ou atélectasie signalées par un encombrement vasculaire, un déplacement des scissures
- Les bronches dilatées peuvent être cylindriques, variqueuses ou sacculaires (atteinte modérée à sévère)
- Cicatrices, bulles, épaississement pleural
- Bronchectasie centrale
  - Aspergillose bronchopulmonaire allergique
  - – Asthme et fibrose kystique sont facteurs de risque
  - – Condensation subsegmentaire labile
  - – Prédilection pour les lobes supérieurs
  - – Apparence en « doigt de gant » des bronches centrales impactées



◀ *Aspergillose bronchopulmonaire allergique (ABPA). Scanner : impaction mucoïde remplissant la bronche. À distance, les nodules centrolobulaires représentent les petites voies aériennes remplies de mucus (flèches).*

Scanner

- Scanner haute résolution – meilleure technique d'imagerie pour détecter un épaississement des parois bronchiques et une dilatation
- Une bronche normale est de même calibre ou plus petit que l'artère adjacente
  - Signe de « la bague à chaton » : bronche plus large que l'artère adjacente
  - Les bronches normales peuvent être plus larges que l'artère en altitude
- Épaississement de la paroi bronchique
- Anormale réduction progressive des bronches
- Cylindrique, variqueuse ou sacculaire
- Peut montrer des niveaux hydro-aériques
- Le scanner haute résolution en expiration mettra en évidence l'association d'une maladie des petites voies aériennes ou d'une bronchiolite oblitérante, par piégeage aérien ou aspect plus prononcé en « mosaïque »
- Les sécrétions dans les petites bronchioles périphériques centrolobulaires peuvent donner des opacités en V ou en Y – « arbre en bourgeons »
- Perte de volume, légère ou segmentaire ou lobaire
- Dans les cas avancés, il peut être difficile de la distinguer de la fibrose avec rayons de miel

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner haute résolution pour poser le diagnostic et préciser la gravité et l'étendue

Diagnostic différentiel

Atélectasie ou pneumonie

- Parfois dilatation bronchique qui est réversible
- Attendre 3 mois après la résolution de l'infection et refaire un examen radiologique

Anatomie pathologique

Généralités

- Dilatation des bronches irréversible, locale, chronique

- Embryologie
  - Syndrome de dyskinésie ciliaire (Kartagener) : situs inversus, dextrocardie, anomalie congénitale de motilité ciliaire, dilatation des bronches acquise en raison de l'absence de l'action ciliaire dans la défense de l'hôte
- Étiologie-Pathogénie
  - Post-infection (tuberculose, Mycobacterium avium intracellulare, champignons, bactéries, virus)
  - Fibrose kystique
  - Syndrome de Mac Leod
  - Aspiration chronique
  - Inhalation toxique
  - Polyarthrite rhumatoïde
  - Syndrome d'immunodéficience combinée
  - Aspergillose bronchopulmonaire allergique (ABPA)
  - Panbronchiolite
  - Syndrome de Mounier-Kuhn
  - Congénitale

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Épaississement et inflammation chronique des parois bronchiques épaissies avec tissu de granulation et fibrose
- Hypertrophie des artères bronchiques
- Conduit à une faiblesse de la paroi bronchique, des infections récurrentes, une perte de volume et une distorsion du parenchyme

Aspects microscopiques

- Pas de caractères spécifiques, inflammation chronique des parois des voies aériennes et des poumons, fibrose

Clinique

Tableau clinique

- Survenue souvent pendant l'enfance, après coqueluche ou grave pneumonie bactérienne
- Incidence diminuée par vaccination et ample usage des antibiotiques
- À un stade peu avancé, la maladie peut être asymptomatique
- Toux, dyspnée, abondantes expectorations purulentes, infections récurrentes, cœur pulmonaire
- Hémoptysie, parfois massive
- Syndrome de Good : dilatation des bronches, hypogammaglobulinémie, thymome

Traitement

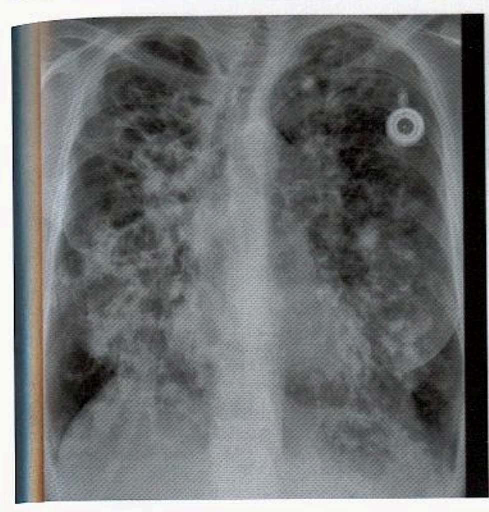
- Chirurgie pour atteinte localisée
- Embolisation des artères bronchiques pour contrôler l'hémoptysie

Pronostic

- Dépend de la gravité

Références sélectionnées

1. McGuinness G et al : Bronchiectasis : CT evaluation. AJR 160 : 253-9, 1993
2. Grenier P et al : Bronchiectasis : Assessment by thin-section CT. Radiology 161 : 95-9, 1986



Mucoviscidose. Bronchectasie sévère et bouchons muqueux. Les poumons sont nettement distendus.

Points clés

- Synonyme : fibrose kystique
- Transmission autosomique récessive d'un gène récessif autosomique régulant le transport de chlorure
- La distension est la première manifestation
- Plus sévère dans les lobes supérieurs
- Autres points clés : espaces aériens apicaux kystiques et atélectasie lobaire
- Prédisposition au pneumothorax spontané

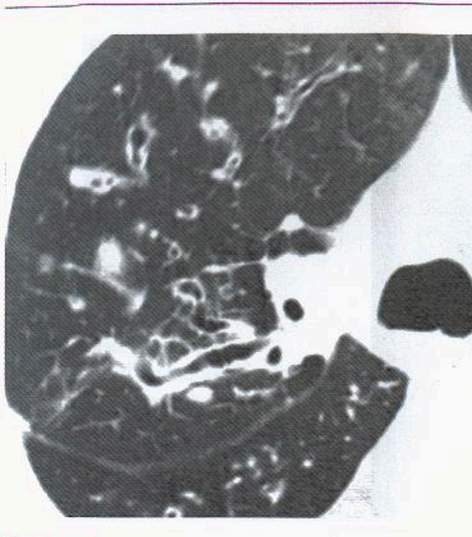
Signes radiologiques

Généralités

- Bronchectasie prédominant au lobe supérieur et bouchons muqueux

Radiographie pulmonaire

- Au début
  - Hyperaération
  - Atélectasie lobaire, surtout du lobe supérieur droit
- Plus tard
  - Dilatation des bronches
  - Multiples petites opacités mal définies dans la périphérie du poumon par impaction mucoïde des petites voies aériennes
  - Pneumonie (récurrente)
  - Dilatation hilaire
    - Adénopathie par inflammation chronique
    - Cœur pulmonaire
- Atteintes du parenchyme habituellement plus graves dans les zones pulmonaires supérieures
- Espaces aériens kystiques apicaux
- Prédisposition au pneumothorax spontané
- 10 % des cas développent une aspergillose bronchopulmonaire allergique (ABPA)
- Appréciation de l'état clinique par utilisation du score de Brasfield



Mucoviscidose. Dilatation de bronches du lobe supérieur droit. De manière caractéristique, la dilatation est plus sévère dans les lobes supérieurs.

Scanner
- Scanner haute résolution : meilleure technique d'imagerie pour détecter épaississement et dilatation des parois bronchiques
- Une bronche normale est de même taille ou plus petite que l'artère adjacente
  - « Signe de la bague à chaton » d'une bronche plus grande que l'artère adjacente
  - En altitude, les bronches normales peuvent être de plus gros calibre que les artères
- Épaississement de la paroi bronchique
- Diminution progressive de l'arbre bronchique anormale
- Cylindrique, variqueuse, sacculaire (par ordre de gravité croissante)
- Le scanner HR en expiration mettra en évidence l'association d'une maladie des petites voies aériennes ou d'une bronchiolite oblitérante signalées par un piégeage aérien et un aspect en « mosaïque » plus prononcé
- Les sécrétions dans les petites bronchioles périphériques centrolobulaires peuvent donner des opacités en V ou en Y – « arbre en bourgeons »
- Perte de volume, légère ou segmentaire ou lobaire
- Dans les états avancés, il peut être difficile de la distinguer de la fibrose avec rayons de miel

Recommandations pour l'imagerie
- Scanner haute résolution pour détecter la bronchectasie
- Radiographie pulmonaire généralement suffisante pour le suivi à long terme

Diagnostic différentiel

Aspergillose bronchopulmonaire allergique (ABPA)
- Bronchectasie centrale
- À l'anamnèse, asthme, souvent éosinophilie

Anatomie pathologique

Généralités
- Poumons normaux à la naissance
- Voies aériennes colonisées par Pseudomonas
- Génétique
  - Transmission autosomique récessive, race blanche
  - Déficit d'un gène qui régule le transport de chlorure à travers la membrane cellulaire

- Étiologie-Pathogénie
  - Modifications pathologiques acquises par anomalie du transport des chlorures
  - Par anomalie du transport des chlorures, production d'un mucus visqueux et épais
  - Le mucus non expectoré devient secondairement infecté
  - Les infections répétées finissent par détruire les voies aériennes
  - L'augmentation des amplitudes respiratoires dans les lobes inférieurs pour faciliter l'évacuation des sécrétions est responsable de l'atteinte prédominante des voies aériennes des lobes supérieurs

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Épaississement et inflammation chronique des parois bronchiques épaissies avec tissu de granulation et fibrose
- Hypertrophie des artères bronchiques
- Conduit à une faiblesse de la paroi bronchique, des infections récurrentes, une perte de volume et une distorsion du parenchyme
- Colonisation par Pseudomonas

Aspects microscopiques
- Pas de caractères spécifiques ; inflammation chronique des parois des voies aériennes et des poumons

Clinique

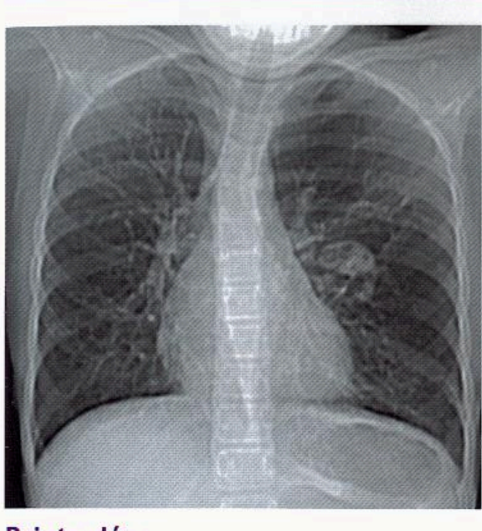
Tableau clinique
- Survenue dans l'enfance
  - Iléus méconial à la naissance – 15 %
  - Croissance difficile
  - Infections respiratoires récurrentes
- Diagnostic : sueur à haute teneur en chlorure
- À un stade peu évolué, la maladie peut être asymptomatique
- Toux, dyspnée, abondantes expectorations purulentes, infections récurrentes, cœur pulmonaire
- Hémoptysies parfois massives
- Manifestations systémiques
  - Insuffisance pancréatique
  - Pansinusite
  - Cirrhose biliaire

Traitement
- Enzymes pancréatiques
- Thérapie respiratoire
  - Drainage postural
  - Bronchodilatateurs
  - Rh DNase en aérosol
  - Transplantation pulmonaire quand l'insuffisance respiratoire est très avancée
  - Hémoptysies peuvent justifier l'embolisation d'artères bronchiques

Pronostic
- Amélioré, mais durée de vie réduite
- Décès par cœur pulmonaire ou hémoptysie

Références sélectionnées

1. Wood BP: Cystic fibrosis. Radiology 204: 1-10, 1997
2. Friedman PJ et al: Pulmonary cystic fibrosis in the adult: Early and late radiologic findings with pathologic correlations. AJR 136: 1131-44, 1981



Atrésie bronchique. Masse périhilaire elliptique gauche. Le lobe supérieur gauche est en hyperclarté par rapport au lobe supérieur droit.

Points clés

- Atrésie congénitale de la bronche segmentaire proximale, architecture distale normale
- Le segment apico-postérieur du lobe supérieur gauche est la localisation la plus fréquente
- Nodule suprahilaire, lobe supérieur distendu et en hyperclarté
- Remplie de liquide à la naissance

Signes radiologiques

Généralités

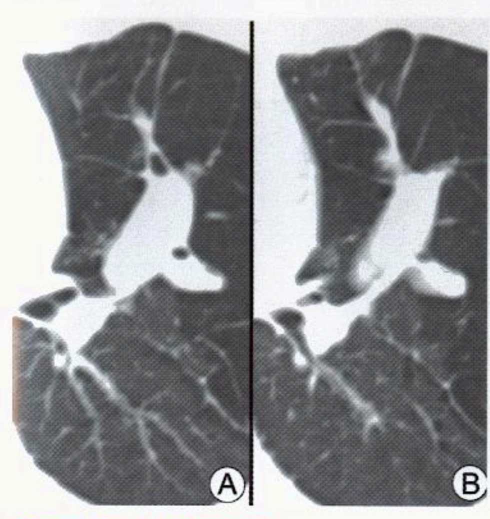
- Meilleur critère d'imagerie : masse suprahilaire, très nettement définie, ronde, avec hyperaération distale
- Dilatation et impaction mucoïde en aval de la bronche segmentaire
- Masse ovoïde ou ronde adjacente au hile (bronchocèle)
- Nouveau-nés : le lobe ou le segment peuvent être remplis de liquide, progressivement remplacé par de l'air
- Poumon distal hyperaéré
- Localisation la plus fréquente : segment apico-postérieur du lobe supérieur gauche, suivi par le lobe supérieur droit, le lobe moyen droit. Rarement dans les lobes inférieurs

Échographie en obstétrique

- Peut être détectée in utero
- Lobe supérieur rempli de liquide
- Diagnostic différentiel
  - Malformation kystique adénomatoïde
  - Hernie diaphragmatique congénitale
  - Malformations bronchopulmonaires par anomalie de développement de l'intestin primitif antérieur
  - Emphysème lobaire

Recommandations pour l'imagerie

- Le scanner peut être utile pour étudier l'anatomie bronchique et caractériser un nodule



Images scanographiques séquentielles du lobe supérieur gauche (A et B). Les bronches segmentaires pour le lobe supérieur gauche sont distendues par du mucus. Le lobe supérieur gauche est nettement hyperaéré.

Diagnostic différentiel

Emphysème lobaire congénital

- Pas de masse

Nodule pulmonaire solitaire

- Pas d'hyperaération en aval du nodule

Aspergillose bronchopulmonaire allergique

- Bronchectasie centrale
- Bilatérale

Fibrose kystique

- Bronchectasie
- Bilatérale

Tumeur carcinoïde, Tumeur endobronchique à croissance lente

- Masse moins volumineuse qu'une impaction mucoïde
- Poumon distal habituellement sans hyperaération mais atélectasie

Anatomie pathologique

Généralités

- Oblitération de la lumière proximale d'une bronche segmentaire
- Aération du poumon distal par dérivation d'air collatérale
- Poumon distal : architecture normale
- Embryologie-Anatomie
  - Survenue probable entre la 5[e] et la 15[e] semaine de gestation

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Masse remplie de mucus se formant dans le poumon en aval de l'atrésie bronchique
- Poumon distal hyperaéré mais normal par ailleurs

Aspects microscopiques

- Pas de caractères spécifiques, inflammation non spécifique en aval de l'atrésie

Clinique

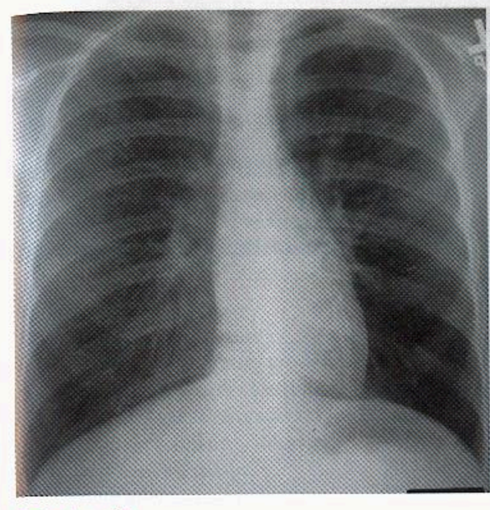
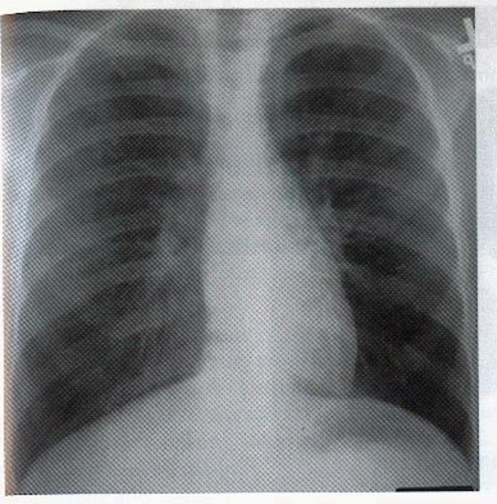
Tableau clinique
- Souvent asymptomatique, peut rester méconnue jusqu'à l'âge adulte
- Parfois infections récurrentes à l'anamnèse
- Association à d'autres anomalies congénitales
  - Emphysème lobaire congénital

Traitement
- Résection chirurgicale

Pronostic
- Excellent

Références sélectionnées

1. *Keslar P et al: Radiographic manifestation of anomalies of the lung. Radiol Clin North Am 29: 255-70, 1991*
2. *Simon G et al: Atresia of an apical bronchus of the left upper lobe: Report of 3 cases. Br J Dis Chest 57: 126-32, 1963*

Bronchiolite oblitérante. Difficulté respiratoire et dyspnée progressives, 14 mois après greffe de moelle osseuse allogénique. Les poumons sont modérément hyperaérés, mais normaux par ailleurs.

Points clés
- Étiologie: transplantations, infections postvirales, inhalation de toxiques
- Hyperaération obstructive; doit être sévère avant que les épreuves fonctionnelles respiratoires ne soient détériorées
- Syndrome de Mac Leod, cas particulier (hyperclarté pulmonaire unilatérale)
- Au scanner haute résolution, perfusion en mosaïque, bronchectasie cylindrique modérée, nodules centrolobulaires
- Bronchiolite respiratoire essentiellement due au tabagisme

Signes radiologiques

Généralités
- Meilleur critère d'imagerie: perfusion en mosaïque due à l'hyperaération

Radiographie pulmonaire
- Habituellement normale ou hyperaération
- Syndrome de Mac Leod
  - Petite hyperclarté pulmonaire unilatérale
- Bronchiolite respiratoire: radiographie normale
- Bronchiolite respiratoire avec pneumopathie interstitielle diffuse (BR-ILD): épaississement interstitiel modéré

Scanner
- Perfusion en mosaïque
  - Poumon clair, petits vaisseaux dans un poumon clair
    - En raison de la vasoconstriction hypoxique
  - Poumon normal (qui est d'atténuation augmentée): vaisseaux normaux ou en légère dilatation
  - Scanographie en expiration forcée utile pour différencier une maladie vasculaire
    - Le poumon en hyperclarté ne changera pas; un poumon normal deviendra plus dense
- Une bronchectasie cylindrique modérée et un épaississement des parois bronchiques des bronches segmentaires et sous-segmentaires
- Parfois nodules centrolobulaires (rarement « arbre en bourgeons »)

Bronchiolite oblitérante au scanner haute résolution. Image de perfusion en mosaïque, presque également divisée en zones de verre dépoli et d'hyperatténuation Dans les zones d'hyperatténuation, les vaisseaux sont extrêmement petits en raison de la vasoconstriction hypoxique. Au scanner en expiration (non montré) les zones hypoatténuées ne deviendraient pas plus denses.

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner haute résolution, en inspiration et expiration, pour détecter un piégeage aérien

Diagnostic différentiel

Asthme

- Pas de micronodules, perfusion en mosaïque identique

Emphysème panlobulaire

- Atteinte visualisée par scanner HT, prédominant aux lobes inférieurs

Granulomatose à cellules de Langherans

- Micronodules plus abondants, kystes, prédominant aux lobes supérieurs

Pneumonie desquamative interstitielle

- Opacités diffuses en verre dépoli, le plus souvent subpleurales ou en foyers disséminés
- Non bronchocentrique comme la bronchiolite respiratoire avec pneumopathie interstitielle diffuse

Pneumopathie par hypersensibilité

- Mêmes données radiographiques
- Plus de fibrose quand la maladie est chronique

Anatomie pathologique

Généralités

- Lésions des petites voies aériennes (bronchioles respiratoires)
- L'air s'écoule rapidement dans les voies aériennes de conduction (de la trachée aux bronchioles terminales), puis la vitesse diminue rapidement pour permettre les échanges gazeux
- De petites particules (< 5 microns) échappent à l'enclavement dans les plus gros troncs aériens et sont déposées dans les voies aériennes non conductives (bronchioles respiratoires)
  - Causes de bronchiolite constrictive
    - Idiopathique
    - Inhalation d'émanations toxiques (particulièrement pneumopathie des ensileurs)
    - Pneumonie post-virale ou à mycoplasma : on pense que le syndrome de Mac Leod serait dû à une infection de l'enfance
    - Rejet chronique d'allogreffe : transplantation de moelle osseuse, transplantations pulmonaires
    - Maladie systémique : polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux disséminé
    - Médicaments : pénicillamine

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Bronchioles respiratoires bouchées par du tissu de granulation ou du tissu fibreux
- Bronchioles étroitisées de manière concentrique

Aspects microscopiques

- Dépendent de la cause
- Bronchiolite respiratoire
  - Macrophages pigmentés groupés autour des bronchioles respiratoires
  - Quand elle est grave, cicatrisation fibreuse dans les parois alvéolaires avoisinantes
  - Survient dans les 2 ans suivant le début du tabagisme
- Hyperplasie cellulaire endocrine
- Hyperplasie folliculaire
- Alvéolite allergique extrinsèque
  - Granulomes mal définis

Clinique

Tableau clinique

- La bronchiolite oblitérante atteint le plus souvent des femmes entre 40 et 60 ans d'âge
- Toux, dyspnée
- Bronchiolite respiratoire : asymptomatique ; symptomatique, elle est dite bronchiolite respiratoire avec pneumopathie interstitielle diffuse (BR-PID)
- La bronchiolite respiratoire n'est pas spécifique du tabagisme ; peut être le fait d'autres expositions à des poussières
- La bronchiolite respiratoire peut être le précurseur d'un emphysème centrolobulaire

Traitement

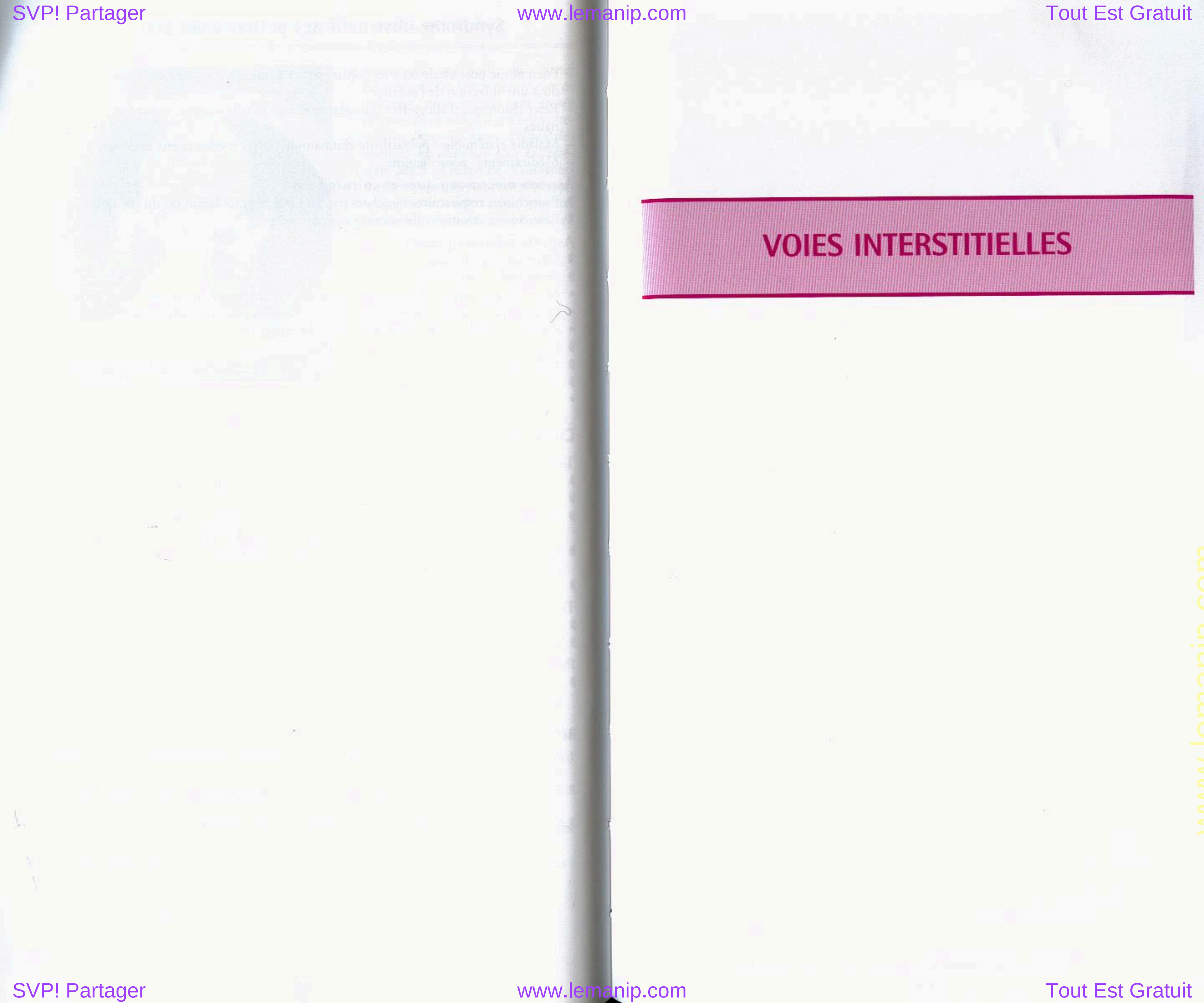
- Arrêt du tabac ou retrait de l'environnement en cause
- Corticothérapie pour une BR-PID

Pronostic

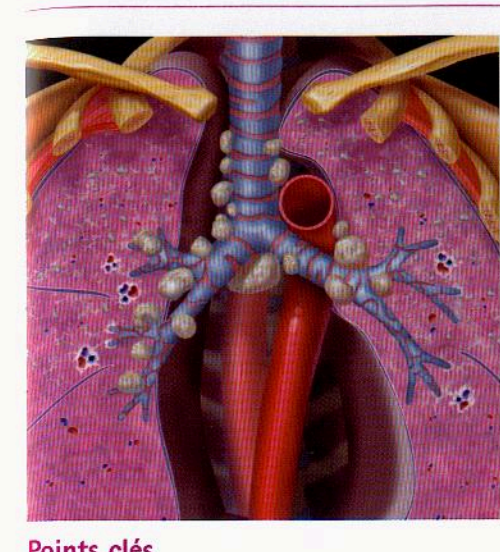
- L'évolution naturelle est mal connue ; il semble que la bronchiolite respiratoire soit le précurseur d'un emphysème centroacinaire

Références sélectionnées

1. *Desai SR et al : Small airways disease : Expiratory computed tomography comes of age. Clin Radiol 52 : 332-7, 1997*
2. *Garg K et al : Proliferative and constrictive bronchiolitis : Classification and radiologic features. AJR 162 : 803-8, 1994*
3. *McLoud TC et al : Bronchiolitis obliterans. Radiology 159 : 1-8, 1986*



VOIES INTERSTITIELLES



Opacités réticulonodulaires diffuses du poumon moyen et supérieur. Des adénopathies symétriques paratrachéales, hilaires et sous-carénaires, un épaississement du paquet bronchovasculaire et l'absence de maladie pleurale sont très caractéristiques de la sarcoïdose.

Points clés

- Maladie systémique commune d'étiologie inconnue
- Granulomes non caséeux répandus qui se résolvent ou sont responsables de fibrose
- Érythème noueux, uvéite, hypercalcémie, arthrite peuvent être associés
- 95 % des patients ont une radiographie pulmonaire anormale, avec adénopathies et/ou opacités pulmonaires
- Au scanner en haute résolution, nodules centrolobulaires le long des structures bronchovasculaires, des septums et à la périphérie des lobules
- Diagnostic de certitude par biopsie transbronchique, des ganglions lymphatiques ou du foie
- Pronostic favorable pour la plupart des patients avec guérison en moins de 2 ans
- Les principales complications incluent insuffisance respiratoire par fibrose, mycétomes, hémorragies et cœur pulmonaire

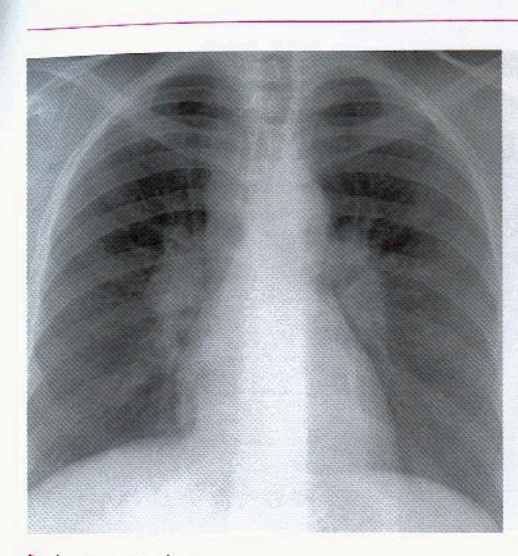
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : adénopathies hilaires symétriques avec pneumopathie interstitielle nodulaire

Radiographie pulmonaire

- Radiographie pulmonaire anormale dans 95 % des cas
- Dans 5 à 15 % des cas, radiographie pulmonaire normale au début
- Adénopathies
  - Le signe le plus fréquent (80 %) –bilatérales hilaires/paratrachéales
  - Généralement non visibles après 2 ans ; mais peuvent persister de nombreuses années
  - Les ganglions peuvent se calcifier – quelquefois calcification en coquille d'œuf
  - La maladie pulmonaire (< 50 %) s'aggrave souvent avec la régression des adénopathies
- Pulmonaire
  - Opacités réticulonodulaires (90 %) prédominant dans les zones pulmonaires supérieures
  - Volumineux nodules des espaces aériens avec bronchogrammes aériques (sarcoïde alvéolaire)
  - À l'état chronique, fibrose des zones pulmonaires moyennes et supérieures
- Formation de kystes dans le lobe supérieur (à risque d'aspergillome)



Sarcoïdose. Adénopathies hilaires symétriques et paratrachéale droite. L'élément clé est la symétrie de l'augmentation de volume ganglionnaire. Lymphome, métastases, autres maladies granulomateuses et adénopathie angio-immunoblastiques font partie du diagnostic différentiel.

- Aspects atypiques
  - Adénopathies atypiques : hilaires unilatérales, médiastinales postérieures
  - Pneumopathie unilatérale, lésions pulmonaires cavitaires ou épanchement pleural

Scanner
- Plus sensible que la radiographie pulmonaire pour dépister une pneumopathie
- Adénopathies aussi visibles dans les groupes ganglionnaires lymphatiques paratrachéaux gauches, aortico-pulmonaires, médiastinaux antérieurs, rétropéritonéaux
- Aspect de nodules centrolobulaires de 1-5 mm le long des structures bronchovasculaires, des septums et à la périphérie des lobules
- Souvent extension en bande du hile au poumon périphérique
- Des opacités en verre dépoli, nodulaires ou de taille lobulaire, peuvent précéder ou coexister avec les nodules
- Fibrose progressive massive, distorsion, rayons de miel, kystes, bulles, dilatation des bronches par traction dans les formes sévères chroniques
- Mycétomes secondaires dans les cavités et les kystes
- Sténoses des petites et grandes voies aériennes

Recommandations pour l'imagerie
- Scanner en haute résolution utile pour caractériser la pneumopathie interstitielle ; radiographie pulmonaire suffisante pour poser le diagnostic

Diagnostic différentiel

Bérylliose
- Données identiques ; anamnèse nécessaire

Pneumopathie d'hypersensibilité
- Pas d'adénopathies ; pas de distribution péribronchique

Granulome éosinophile
- Adénopathies minimes ; pas de distribution péribronchique

Silicose
- Antécédents d'exposition professionnelle ; autrement données radiographiques identiques

Lymphome
- Augmentation de volume ganglionnaire asymétrique

Granulome médiastinal – Histoplasmose, tuberculose
- Augmentation de volume ganglionnaire asymétrique

Anatomie pathologique

Généralités
- Granulomes non caséeux très répandus qui se résorbent ou sont cause de fibrose
- Étiologie-Pathogénie
  - Inconnue ; une sarcoïde peut être secondaire au traitement d'un lymphome
- Épidémiologie
  - 10 fois plus fréquent chez les Noirs ; prédominance féminine

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Intumescence symétrique de ganglions lymphatiques
- Rayons de miel généralement plus sévères dans les zones pulmonaires supérieures

Aspects microscopiques
- Granulomes bien définis ; histiocytes épithélioïdes centraux et cellules géantes multinucléées entourés de lymphocytes, monocytes et fibroblastes le long de la distribution lymphatique

Stadification
- Stade 0 – Radiographie pulmonaire normale (5-15 %, à la présentation)
- Stade 1 – Adénopathies (45-65 %)
- Stade 2 – Adénopathies et opacités pulmonaires (30-40 %)
- Stade 3 – Opacités pulmonaires (10-15 %)
- Stade 4 – Fibrose avec ou sans adénopathies (5-25 %)

Clinique

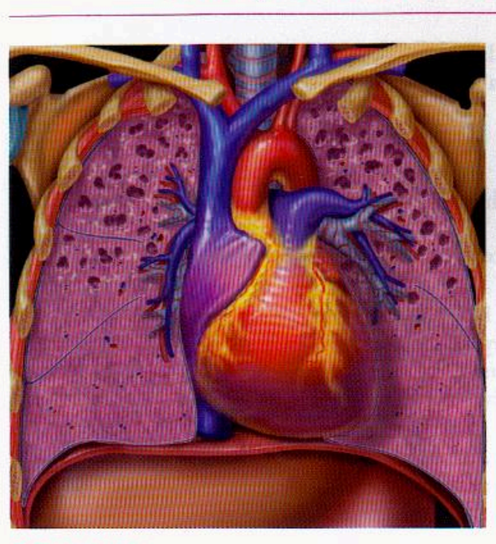
Tableau clinique
- Survenue entre 20 et 40 ans
- Asymptomatique, ou fatigue, malaise, perte de poids, fièvre, symptômes respiratoires, érythème noueux, uvéite, lésions cutanées, arthropathie
- Dans < 2 % des cas, la tuberculose précède la sarcoïdose ou se développe plus tard
- Anémie, leucopénie, vitesse de sédimentation élevée, hypercalcémie, lithiase rénale
- Anergie cutanée
- Élévation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, non spécifique
- Diagnostic de certitude par biopsie pulmonaire, ganglionnaire et hépatique
- Biopsie transbronchique – positive dans 90 % des cas, même si la radiographie pulmonaire est normale
- Lavage bronchoalvéolaire : rapport CD4/CD8 augmenté ; résultat non spécifique

Traitement
- Pas de traitement en général ; corticothérapie dans les cas plus sévères
- La récidive dans un poumon transplanté a été rapportée

Pronostic
- Résolution complète dans 80 % des cas ; fibrose dans 20 % des cas
- Moins favorable chez les Noirs
- Mortalité : 2-7 % ; décès par insuffisance respiratoire, cœur pulmonaire, hémorragie

Références sélectionnées

1. *Traill ZC et al : High-resolution CT findings of pulmonary sarcoidosis. AJR 168 : 1557-60, 1997*
2. *Miller BH et al : Thoracic sarcoidosis : Radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics 15 : 421-37, 1995*
3. *Rockoff SD et al : Unusual manifestations of thoracic sarcoidosis. AJR 144 : 513-28, 1985*



Histiocytose de la cellule de Langerhans. Nodules solides, nodules cavitaires et kystes à parois fines dans les poumons moyens et supérieurs. Les kystes peuvent être cloisonnés ou lobulés et ont typiquement de fines parois visibles. De manière caractéristique, les récessus costo-diaphragmatiques sont épargnés par la HCL. La lymphangio-léiomyomatose fait partie du diagnostic différentiel.

Points clés

- Synonymes : histiocytose X, réticulose X, granulome éosinophile
- Affection destructrice diffuse des voies aériennes distales due aux granulomes contenant les cellules de Langerhans
- Maladie pulmonaire liée au tabagisme
- Peut se présenter avec un pneumothorax (20 %)
- Opacités réticulonodulaires du poumon moyen et supérieur, épargnant les récessus costo-diaphragmatiques
- Scanner HR : petits nodules irréguliers et kystes de forme inhabituelle
- Pronostic variable

Signes radiologiques

Généralités

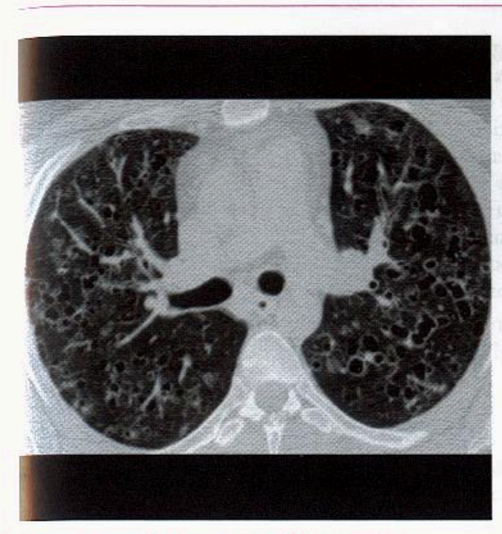
- Meilleur critère d'imagerie : nodules et kystes dans le poumon supérieur d'un fumeur

Radiographie pulmonaire

- Opacités réticulonodulaires des poumons moyen et supérieurs, épargnant les récessus costo-diaphragmatiques
- Multiples nodules mal définis, mesurant 1-5 mm
- Kystes, rayons de miel, blebs, bulles
- Augmentation du volume pulmonaire
- Parfois atteinte costale : lésion lytique expansive avec bords en biseau
- Pas d'épanchement pleural
- Guérison ou stabilité de la pathologie pour 2/3 des patients

Scanner

- Les données du scanner haute résolution peuvent être caractéristiques
- Prédominance aux poumons moyen et supérieur, épargne des récessus costo-diaphragmatiques
- Nodules centrolobulaires irréguliers (habituellement 1-10 mm), cavitaires parfois
- Kystes (1-20 mm) avec parois fines ou épaisses, lobulés, cloisonnés, ou de forme inhabituelle
- Opacités en verre dépoli, lignes interstitielles, lignes septales
- La forme explosive de la maladie peut ressembler à un emphysème



Histiocytose de la cellule de Langerhans, scanner haute résolution. Atteinte primaire des lobes supérieurs. Les opacités centrolobulaires micro-nodulaires évoluent en kystes à fines parois, comme montré sur ce cliché. Les kystes peuvent fusionner en formes inhabituelles. Les kystes prédisposent au pneumothorax spontané.

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner HR pour rechercher une pneumopathie interstitielle du lobe supérieur ; peut éviter la biopsie quand les résultats sont caractéristiques

Diagnostic différentiel

Lymphangioléiomyomatose (LAM)

- Pas de nodules ; des kystes ronds sont uniformément distribués ; atteint les récessus costo-diaphragmatiques
- Chylothorax

Papillomatose laryngo-trachéenne

- Nodules laryngés et trachéaux
- Kystes habituellement dans les lobes inférieurs et la face dorsale du poumon

Sarcoïdose

- Souvent dans le lobe supérieur ; nodules localisés dans les lymphatiques et aussi le long de la plèvre, ce qui est inhabituel dans l'histiocytose de la cellule de Langerhans
- Pas de kystes

Silicose

- Souvent dans le lobe supérieur, nodules localisés dans les lymphatiques et aussi le long de la plèvre
- Pas de kystes
- Calcification en coquille d'œuf des ganglions lymphatiques

Poumon de fermier

- Peut toucher le lobe supérieur, épargne aussi les récessus costo-diaphragmatiques
- Nodules identiques à ceux de la HCL
- Pas de kystes

Anatomie pathologique

Généralités

- Affection destructrice diffuse des voies aériennes distales causée par les granulomes contenant les cellules de Langerhans

- Étiologie-Pathogénie-Physiopathologie
- Maladie liée au tabagisme (95 % des patients sont fumeurs)
- La cellule de Langerhans transforme l'antigène, contient les granules de Birbeck
- La HCL est probablement une réaction allergique à l'un des constituants de la fumée
- Associée avec lymphome, leucémie et tumeurs solides
- Chez l'adulte, la HCL atteint le plus souvent les poumons seulement
- Maladie de Hand-Schüller-Christian : atteint le poumon, les os et l'hypophyse ; avec diabète insipide (adultes et adolescents)
- Maladie de Letterer-Siwe : atteinte polyviscérale (nourrisson) ; représente les cellules de Langerhans malignes ; sombre pronostic

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Fibrose au stade final, rayons de miel, kystes et emphysème

Aspects microscopiques

- Nodules de 1-15 mm (granulomes) dans les parois des petites voies aériennes
- Les cavités nodulaires sont dues aux voies aériennes distendues
- Le poumon adjacent peut montrer des aspects de pneumonie desquamative interstitielle, bronchiolite oblitérante avec organisation pneumonique et bronchiolite respiratoire

Clinique

Tableau clinique

- Maladie peu fréquente
- Adultes caucasiens, généralement âgés de 20-30 ans, grands fumeurs, femmes = hommes
- Toux, dyspnée, douleur thoracique, fièvre, perte de poids, ou asymptomatique (20 %)
- Peut s'installer avec un pneumothorax (20 %) ou développer des pneumothorax récurrents
- Diagnostic : biopsie pulmonaire transbronchique, lavage bronchoalvéolaire avec > de 5 % de cellules de Langerhans positives pour CD1A, et/ou scanner haute résolution ; biopsie à poumon ouvert si les autres examens ne permettent pas de conclure

Traitement

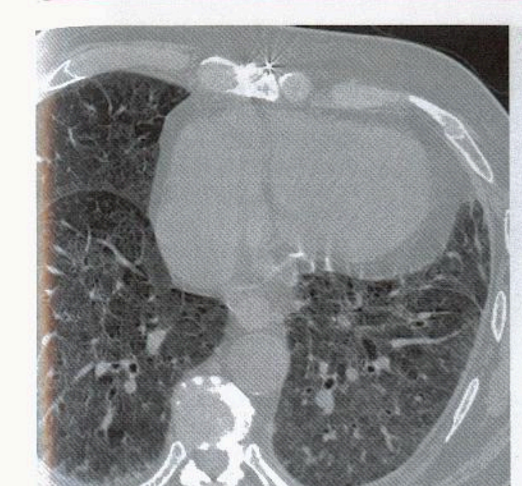
- Arrêt du tabac
- Corticothérapie si la maladie continue à progresser

Pronostic

- Peut récidiver dans un poumon transplanté
- Pronostic variable depuis complète rémission jusqu'à l'insuffisance respiratoire
- Mortalité < 5 %. Assombri chez l'homme et par l'âge, et en cas d'hémothorax récurrents

Références sélectionnées

1. *Brauner MW et al : Pulmonary Langerhans cell histiocytosis : Evolution of lesions on CT scans. Radiology 204 : 497-502, 1999*
2. *Moore AD et al : Pulmonary histiocytosis X : Comparison of radiographic and CT findings. Radiology 172 : 249-54, 1989*
3. *Friedman PJ et al : Eosinophilic granuloma of lung. Clinical aspects of primary histiocytosis in the adult. Medicine (Baltimore) 60 : 385-96, 1981*



Asbestose. Scanner haute résolution. De multiples lignes courtes intralobulaires s'étendent de la région centrolobulaire perpendiculairement à la surface pleurale. Multiples opacités en verre dépoli et nodules centrolobulaires. Signes prédominant dans les lobes inférieurs.

Points clés

- Pneumoconiose par inhalation de fibres de silicates minéraux
- Opacités irrégulières de la zone inférieure périphérique
- Plaques pleurales associées dans 25 % des cas
- Scanner haute résolution
  - Lignes curvilignes sous-pleurales
  - Lignes interlobulaires (courtes) et lignes parenchymateuses (longues)
  - Nodules centrolobulaires (fibrose péribronchique)

Signes radiologiques

Généralités

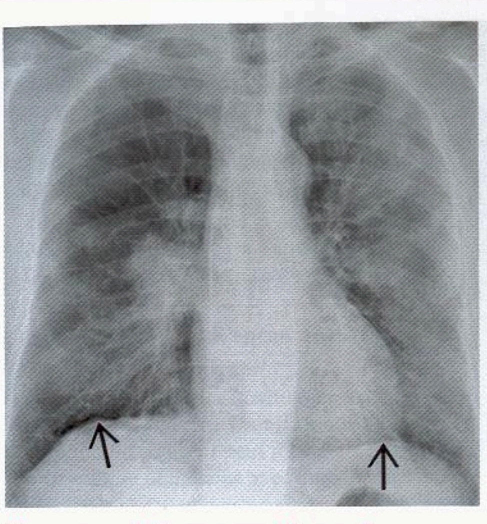
- Meilleur critère d'imagerie : images basales en rayons de miel chez un patient avec plaques pleurales

Radiographie pulmonaire

- Peut être normale
- Prédominance en zones inférieures périphériques
- Opacités réticulées irrégulières
- Classification ILO : opacités s, t, u
- Tardivement : rayons de miel de phase terminale
- Peut montrer des plaques pleurales (25 %)
- Cancer du poumon : prédominance dans les zones inférieures

Scanner haute résolution

- Plus sensible que la radiographie du thorax
- Épaississement septal interlobulaire (lignes courtes)
- Lignes sous-pleurales
- Bandes parenchymateuses
- Nodules centrolobulaires (fibrose péribronchique)
- Rayons de miel
- Opacités en verre dépoli non spécifiques
  - Atélectasie (réversible en décubitus ventral) ou fibrose précoce



Asbestose. Multiples lignes de Kerley dans les lobes inférieurs. Plaques diaphragmatiques calcifiées (flèches) et dans la paroi thoracique. Masse du hile droit : cancer non à petites cellules. Le risque du cancer du poumon dans l'asbestose est équivalent à celui d'un grand fumeur.

Recommandations pour l'imagerie
- Scanner HR pour détection et caractérisation

Diagnostic différentiel

Fibrose pulmonaire idiopathique
- Pas de plaques pleurales, épaississement interstitiel identique

Sclérodermie
- Pas de plaques pleurales, dilatation de l'œsophage, épaississement interstitiel identique

Polyarthrite rhumatoïde
- Pas de plaques pleurales, érosions articulaires, épaississement interstitiel identique

Pneumopathie d'hypersensibilité
- Pas de plaques pleurales, peut épargner les récessus costo-diaphragmatiques

Tumeur lymphangitique
- Asymétrique, épaississement septal nodulaire, pas de plaques

Réaction médicamenteuse
- Pas de plaques, épaississement interstitiel identique

Anatomie pathologique

Généralités
- Fibrose + corps asbestosiques = asbestose
- Deux types de fibres
  - Serpentine (chrysotile, 90 % de l'amiante commerciale)
    - Fibre bouclée, ondulée
    - Longue, > 100 µm
    - Diamètre : 20-40 µm
  - Amphibole (amosite, crocidolite)
    - Fibre droite, rigide
    - De diamètre et longueur variables
    - Rapport longueur/largeur > 3 : 1
- Rétention : fibres longues et fines > fibres courtes et épaisses
- Corps asbestosiques (ferrugineux)
  - Fibres recouvertes d'hémosidérine (surtout amphibole)
  - Incomplètement phagocytées par les macrophages
  - Non pathognomoniques d'asbestose
  - Fibres recouvertes < fibres non recouvertes
  - Sans corrélation avec la fibrose
- Épidémiologie
  - Exposition à long terme aux fibres d'amiante : usines, isolation, chantiers navals, construction

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Rayon de miel grossier et perte de volume surtout des lobes inférieurs

Aspects microscopiques
- Fibrose précoce : centrée sur les bronchioles respiratoires
- Distribution inégale
- Fibrose associée avec > 1 million de fibres/g de tissu pulmonaire
  - Rayons de miel, de distribution sous-pleurale

Clinique

Tableau clinique
- Essoufflement et dyspnée d'installation progressive, toux non productive

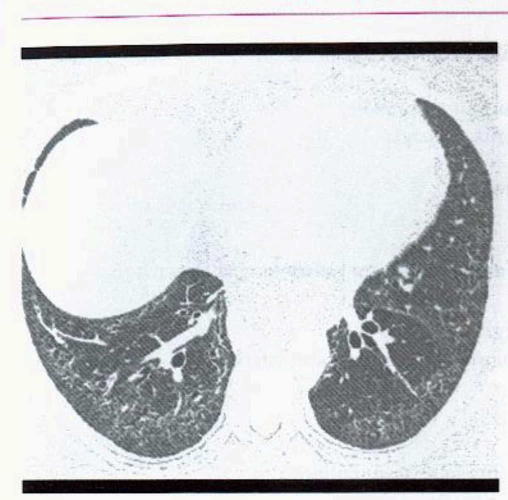
Évolution naturelle
- Période de latence de 20 à 30 ans
- Facteur de risque de cancer du poumon
- Diagnostic clinique (4 de 5 critères)
  - Notion d'exposition
  - Dyspnée d'effort
  - Crépitements à l'inspiration
  - Radiographie pulmonaire anormale compatible
  - Tableau restrictif aux épreuves fonctionnelles respiratoires

Traitement
- Pas de traitement ; arrêt du tabac ; dépistage du cancer du poumon

Pronostic
- Grande proportion de décès par cancer du poumon

Références sélectionnées

1. *Aberle DR et al : Computed tomography of asbestos-related pulmonary parenchymal and pleural diseases. Clin Chest Med 12 : 115-31, 1991*
2. *Akira M et al : Early asbestosis : Evaluation with high-resolution CT. Radiology 178 : 409-16, 1991*



Sclérodermie. Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) à la biopsie. Scanner HR des bases pulmonaires. Fin épaississement interstitiel « en résille » dans le poumon sous-pleural. Le lobule pulmonaire secondaire contient de nombreuses lignes et nodules interlobulaires.

Points clés

- Affection généralisée du tissu conjonctif
- Aspect réticulonodulaire basal symétrique (« en résille ») avec kystes (1 à 30 mm) et/ou rayons de miel, petit volume pulmonaire, œsophage rempli d'air
- Complications : insuffisance rénale, hypertension artérielle pulmonaire, cardiopathie, cancer pulmonaire (bronchioloalvéolaire, et adénocarcinome), pneumonie d'aspiration, troubles œsophagiens, et bronchiolite folliculaire, pneumopathie organisée cryptogénique (POC ou BOOP)
- Anticorps antinucléaires (100 %)
- Pronostic : 70 % de survie à 5 ans ; décès par pneumonie d'aspiration

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : épaississement interstitiel basal, avec dilatation de l'œsophage

Radiographie pulmonaire

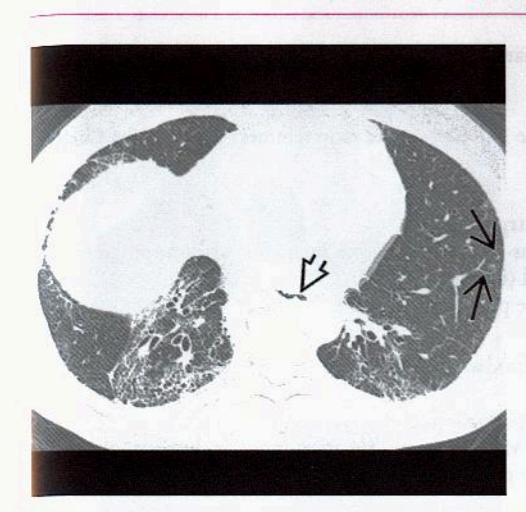
- Anormale dans 20 à 65 % des cas
- Progression d'une fine réticulation basale (« en résille ») vers une fibrose grossière
- Aspect réticulonodulaire basal symétrique étendu avec kystes (1 à 30 mm) et/ou rayons de miel
- Volumes pulmonaires réduits, quelquefois disproportionnés par rapport à la pneumopathie
- Élévation des diaphragmes parfois due à l'atrophie du muscle diaphragmatique et à la fibrose
- L'œsophage dilaté, rempli d'air, sans niveau hydro-aérique, est mieux visible de profil
- Rarement, épaississement et épanchement pleural (< 15 %)
- Musculo-squelettique : érosion costale supérieure et postéro-latérale (< 20 %) ; résorption des phalanges distales, sclérodactylie

Radiographie de l'œsophage

- Œsophage apéristaltique, dilaté

Scanner/Scanner haute résolution

- Scanner haute résolution plus sensible que la radiographie pulmonaire
- Distribution basale postérieure périphérique



Sclérodermie. Scanner HR des bases pulmonaires. Fibrose prédominant aux segments basals postérieurs. Bronchectasie de traction des voies aériennes subsegmentaires. Nodules centrolobulaires en verrre dépoli (flèches). L'œsophage distal (flèche ouverte) est dilaté.

- Large spectre d'images depuis les opacités en verre dépoli et les micronodules jusqu'aux rayons de miel
- Adénopathies (60 %), dilatation de l'œsophage (80 %)
- Épaississement pleural (pseudoplaques, 33 %)
- Hypertension artérielle pulmonaire ; sans rapport avec une pneumopathie interstitielle pour moins de la moitié des cas

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner haute résolution plus sensible pour la pathologie pulmonaire ; radiographie de l'œsophage pour la motilité

Diagnostic différentiel

Pneumopathie interstitielle usuelle (PIU)

- Pas de dilatation œsophagienne ni atteintes musculo-squelettiques

Asbestose

- Plaques pleurales, pas de dilatation œsophagienne, érosion des clavicules distales

Polyarthrite rhumatoïde

- Pas de dilatation œsophagienne

Réaction médicamenteuse

- Pas de dilatation œsophagienne

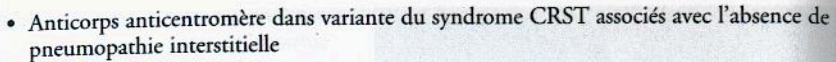
Sarcoïdose

- Pas de dilatation œsophagienne ; atteintes parenchymateuses du poumon moyen-supérieur

Anatomie pathologique

Généralités

- Surproduction de collagène et dépôts dans les tissus
- Le poumon est 4e dans l'ordre d'atteinte des organes, après la peau, les artères, l'œsophage
- Étiologie-Pathogénie
  - Suspicion de sensibilité génétique et/ou de facteurs environnementaux
  - Diminution des cellules T-suppressives et des cellules NK circulantes pouvant inhiber la prolifération des fibroblastes
  - Anticorps anti-topo-isomérase I (30 %), anti-ARN polymérase III et antihistone associés avec pneumopathie interstitielle



- Anticorps anticentromère dans variante du syndrome CRST associés avec l'absence de pneumopathie interstitielle
- Épidémiologie
  - Le plus souvent, survenue à l'âge de 30-50 ans; sexe ratio femmes: hommes 3:1; Blancs = Noirs
  - Peu fréquente: 1,2/100 000

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Fibrose interstitielle des régions sous-pleurales des lobes inférieurs pouvant progresser jusqu'au poumon de stade terminal (identique à PIU)
- Fibrose pleurale, rarement identifiée par la radiographie

Aspects microscopiques

- PIU: prolifération de fibroblastes, fibrose et déformations architecturales
- PINS: cellulaire ou fibreuse
- Bronchiolite folliculaire et pneumopathie organisée cryptogénique (POC)
- Modifications vasculaires des petits vaisseaux – prolifération intimale, hypertrophie médiale, changements myxomateux pouvant entraîner une hypertension artérielle

Clinique

Tableau clinique

- Perte de souplesse, induration et épaississement de la peau, phénomène de Raynaud, anomalies vasculaires, manifestations musculo-squelettiques, atteinte viscérale des poumons, du cœur et des reins
- Dyspnée (60 %), toux, douleur pleurétique, fièvre, hémoptysie, dysphagie
- Critère majeur: atteinte de la peau en amont des articulations métacarpo-phalangiennes
- Critère mineur: sclérodactylie, cicatrices en creux, perte de la pulpe du bout des doigts, fibrose pulmonaire basale bilatérale
- Présentation le plus souvent par phénomène de Raynaud (jusqu'à 90 %), tendinite, arthralgie, arthrite
- Dysmotilité œsophagienne, reflux gastro-œsophagien, candidose et sténose œsophagiennes, perte de poids
- Anticorps antinucléaires (100 %)
- EFR: anomalie restrictive ou obstructive, capacité de diffusion réduite
- Lavage bronchoalvéolaire: alvéolite lymphocytaire ou alvéolite neutrophile
- Les signes de sclérodermie peuvent être vus avec
  - Syndrome CRST, connectivite mixte, fasciite diffuse et éosinophilie, syndrome carcinoïde, réactions médicamenteuses, maladie du greffon contre l'hôte

Évolution naturelle

- La pneumopathie est indolente et progressive
- Complications: insuffisance rénale, hypertension artérielle pulmonaire, cardiopathie, cancer pulmonaire (bronchioloalvéolaire, et adénocarcinome), pneumonie d'aspiration

Traitement & Pronostic

- Pas de traitement spécifique
- L'insuffisance rénale peut en fait améliorer la maladie musculo-squelettique
- Pronostic sombre; 70 % de survie à 5 ans; la cause du décès est habituellement une pneumonie d'aspiration

Références sélectionnées

1. *Bhalla M et al: Chest CT in patients with scleroderma: prevalence of asymptomatic esophageal dilatation. AJR 161: 269-72, 1993*
2. *Schurawitzki H et al: Interstitial lung disease in progressive systemic sclerosis: High-resolution CT versus radiography. Radiology 176: 755-9, 1990*



Nodule rhumatoïde. Nodule sous-pleural partiellement excavé dans l'apex droit. Emphysème paraseptal. Les nodules rhumatoïdes peuvent provoquer un pneumothorax.

Points clés

- Polyarthropathie inflammatoire subaiguë ou chronique de cause inconnue
- L'atteinte du thorax est plus fréquente chez les hommes
- Les signes les plus importants sont une maladie pleurale, une fibrose interstitielle avec rayons de miel, des micronodules, des nodules petits et grands, et une maladie des voies aériennes
- Le scanner HR est utile pour étudier une pathologie pleuro-pulmonaire et des voies aériennes
- Pneumopathie interstitielle: pneumopathie interstitielle usuelle (PIU), ou pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS), cette dernière ayant un meilleur pronostic
- Traitement par corticoïdes ou immunosuppresseurs
- Complications: pneumonie, empyème, réaction médicamenteuse, amylose, cœur pulmonaire

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie: épaississement interstitiel diffus avec érosion distale des clavicules

Radiographie pulmonaire

- Maladie pleurale
  - Épaississement pleural (20 %)
  - Épanchement pleural, à prédilection masculine (3 %)
    - De faible ou grande abondance, généralement unilatéral mais peut être bilatéral
    - Transitoire, persistant ou récurrent
    - Fibrothorax
    - Prédisposition à l'empyème
  - Pneumothorax, rare
- Maladie parenchymateuse
  - Opacités réticulonodulaires et linéaires irrégulières, dans zones inférieures (< 10 %)
  - Déformations, rayons de miel, perte de volume progressive
  - Maladie fibrobulleuse du lobe supérieur, rare

Épanchement pleural rhumatoïde. Épanchement pleural gauche de volume modéré. Antécédents de blessure par balle de l'hémithorax droit. L'épanchement pleural a été drainé puis est revenu au même niveau. Le liquide pleural était à la fois faible en glucose et positif pour le facteur rhumatoïde.

- Nodules rhumatoïdes, rares
  - Solitaires ou multiples, de 5 mm à 7 cm
  - Périphériques
  - Croissent et décroissent
  - Peut s'excaver, paroi lisse épaisse
  - Calcification possible
- Syndrome de Caplan-Colinet, rare
  - Réaction d'hypersensibilité à la poussière
  - Mineurs atteints de silicose, gros nodules arrondis (0,5 à 5 cm)
  - Redéfini pour inclure : silice, amiante, dolomite, carbone
  - PR sérologique et non clinique
- Maladie des voies aériennes
  - Hyperaération, (bronchiolite oblitérante) ou aspect de POC
  - Aspect réticulonodulaire diffus : bronchiolite folliculaire
  - Dilatation des bronches

Scanner haute résolution

- Maladie pleurale, la plus fréquente
  - Épaississement ou épanchement pleural
  - Association possible de péricardite, fibrose interstitielle, pneumonie interstitielle ou nodules pulmonaires
- Maladie parenchymateuse
  - Fibrose pulmonaire qu'il est impossible de distinguer d'une pneumopathie interstitielle usuelle (PIU)
    - Rayons de miel (10 %), surtout aux bases des champs pulmonaires
    - Opacités en verre dépoli (15 %)
  - Condensation (5 %)
  - Micronodules (20 %) (centrolobulaires, péribronchiques, sous-pleuraux)
  - Nodules/masses
    - Ressemblent à un néoplasme, discrets, arrondis ou lobulés, sous-pleuraux
- Maladie des voies aériennes
  - Perfusion en mosaïque, aspect de POC, dilatation des bronches
  - Micronodules < 1 cm ; centrolobulaires, sous-pleuraux, péribronchiques ; aspect ramifié centrolobulaire dans la bronchiolite folliculaire

- Autres données
  - Cœur pulmonaire, adénopathies, médiastinite sclérosante, péricardite

Recommandations pour l'imagerie

- Le scanner HR est utile pour préciser le type et l'étendue de la maladie

Diagnostic différentiel

Généralités

- Des clichés radiographiques des mains ou du thorax montrant l'érosion distale des clavicules sont utiles pour différencier la PR des autres maladies pulmonaires interstitielles

Poumons

- Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI), sclérodermie, asbestose, réaction médicamenteuse et pneumopathie d'hypersensibilité peuvent avoir des aspects pulmonaires identiques à la radiologie

Anatomie pathologique

Généralités

- Polyarthropathie inflammatoire subaiguë ou chronique de cause inconnue
- Étiologie-Pathogénie
  - Possibilité de facteurs inflammatoires, immunologiques, hormonaux et génétiques
- Épidémiologie : la PR est trois fois plus fréquente chez la femme

Aspects microscopiques

- Fibrose pulmonaire, aspect de PIU ou de PINS
- La biopsie pleurale peut montrer des nodules rhumatoïdes
- Liquide pleural : lymphocytes, fortement neutrophiles et éosinophiles

Clinique

Tableau clinique

- PR extra-articulaire – plus fréquente chez l'homme âgé de 50-60 ans
- L'atteinte du thorax peut se développer avant, après ou au moment de l'installation de l'arthrite
- Installation insidieuse, avec rechutes et rémissions
- Asymptomatique, ou avec dyspnée, toux, douleur pleurétique, hippocratisme digital, hémoptysie, infection, fistule bronchopleurale, pneumothorax
- Arthrite possible ; présence de facteur rhumatoïde (80 %) et nodules cutanés
- Liquide pleural – concentration forte en protéines, glycopleurie effondrée, pH bas, taux élevé de LDH, de facteur rhumatoïde, baisse des éléments du complément
- FPI – anomalie restrictive, capacité de diffusion réduite, quelquefois anomalie obstructive si la maladie des voies aériennes prédomine

Traitement

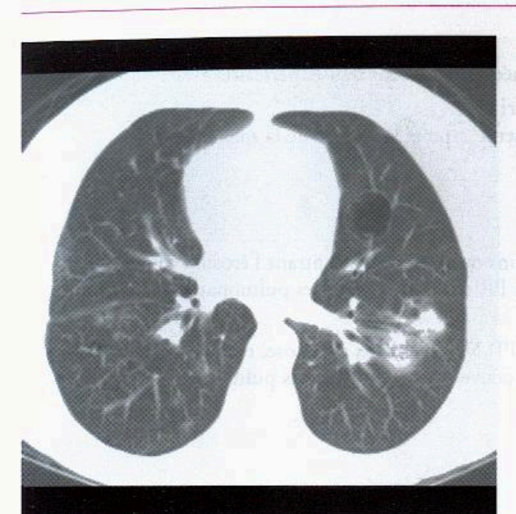
- Corticoïdes, immunosuppresseurs

Pronostic

- 40 % de survie à 5 ans
- Décès par infection, insuffisance respiratoire, cœur pulmonaire, amyloïdose

Références sélectionnées

1. Rémy-Jardin M et al : Lung changes in rheumatoid arthritis : CT findings. Radiology 193 : 375-82, 1994
2. Turner-Warwick M et al : Pulmonary manifestations of rheumatoid disease. Clin Rheum Dis 3 : 549-64, 1977


Syndrome de Gougerot-Sjögren. Scanner haute résolution : nodules péri-bronchovasculaires et masse plus volumineuse de l'espace aérien du lobe inférieur gauche. Pneumonie interstitielle lymphocytaire confirmée par biopsie.

Points clés

- Maladie autoimmune affectant surtout les femmes d'âge moyen
- Souvent associée à d'autres affections du tissu conjonctif – syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) secondaire
- Infiltration tissulaire majeure par les lymphocytes B polyclonaux
- Kérato-conjonctivite sèche, xérostomie, hypertrophie récurrente de la glande parotide
- Radiographie : pneumopathie interstitielle (usuelle PIU ; lymphocytaire PIL), pneumopathie kystique, pneumonies récidivantes, maladies des voies aériennes
- Risque accru de pseudolymphome et lymphome

Signes radiologiques

Généralités

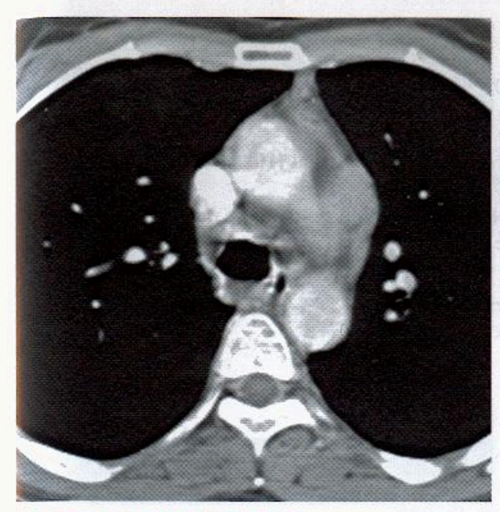
- Meilleur critère d'imagerie : rares kystes à parois fines

Radiographie pulmonaire

- Radiographie pulmonaire anormale dans moins de 33 % des cas
- Aspect réticulonodulaire à prédominance basale
- Épaississement de la paroi bronchique, dilatation des bronches
- Bronchopneumonies récidivantes
- Atélectasie
- Épanchement et épaississement pleuraux (peu fréquents)
- Hypertension artérielle pulmonaire (peu fréquente)
- Adénopathie faisant suspecter pseudolymphome et lymphome malin

Scanner haute résolution

- Prédominance basale
- Dilatation des bronches, nodules centrolobulaires et opacités en branches
- Atténuation en mosaïque, piégeage aérien
- Kystes à parois fines (5-30 mm)
- Opacités linéaires (septales et non septales)
- Opacités des espaces aériens – bronchopneumonie ou pseudolymphome
- Épanchement ou épaississement pleuraux (peu fréquents)


Syndrome de Gougerot-Sjögren. Nouvelle adénopathie médiastinale dans la fenêtre aortico-pulmonaire. Lymphome malin : les patients atteints d'un syndrome de Gougerot-Sjögren sont à risque de développer cette malignité.

Diagnostic différentiel

Pneumopathie interstitielle usuelle (PIU)

- Pas de kystes à parois fines, épaississement interstitiel sous-pleural

Réaction médicamenteuse

- Pas de kystes à parois fines

Asbestose

- Plaques pleurales, pas de kystes à parois fines, lignes parenchymateuses longues et courtes

Granulomatose à cellules de Langerhans

- Kystes prédominant aux lobes supérieurs, petits nodules centrolobulaires

Lymphangiomyomatose

- Kystes plus diffus, épanchement pleural, pneumothorax spontané

Pneumonie interstitielle à *Pneumocystis carinii*

- Kystes (pneumatocèles) secondaires à l'infection par *Pneumocystis carinii*

Anatomie pathologique

Généralités

- Processus autoimmun
- Étiologie-Pathogénie
  - Étiologie virale possible : Epstein-Barr, hépatite C, herpèsvirus 6, rétrovirus

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Infiltration lymphocytaire, atrophie glandulaire, sécrétion anormale des glandes lacrymales, salivaires et muqueuses des voies aériennes
- Anomalies pleuro-pulmonaires (30 %)
  - Maladies des voies aériennes
    - Trachéobronchite
    - Bronchiolite folliculaire
    - Pneumopathie organisée cryptogénique (POC)

SVP! Partager www.lemanip.com Tout Est Gratuit

- Pneumonies récidivantes
- Pneumopathie interstitielle (33 %)
  - Pneumopathie interstitielle lymphocytaire (PIL) (diffuse)
  - Pseudolymphome (localisé)
  - Aspect de PIU
- Pleurésie avec ou sans épanchement, épaississement pleural (10 %)
- Adénite
- Artériopathie pulmonaire « plexogène » (hypertension pulmonaire primaire) (rare)
- Amylose en manifestation secondaire

Aspects microscopiques

- Infiltration des tissus par lymphocytes B polyclonaux
- Vascularite nécrosante systémique, petits et gros vaisseaux

Clinique

Tableau clinique

- Femmes (90 %), 57 ans d'âge moyen
- Syndrome sec : yeux, bouche, nez secs
- Voix rauque, toux, douleur pleurétique, dyspnée
- Hypertrophie des glandes lacrymales, submandibulaires et parotides
- Infections récurrentes, bronchites, pneumonies (secondaires aux anomalies des sécrétions)
- Association à d'autres maladies autoimmunes : hépatite chronique active, cirrhose biliaire primitive, thyroïdite de Hashimoto, myasthénie, maladie cœliaque, atteinte rénale à type de tubulopathie, myopathie, neuropathie, troubles du SNC, syndrome de Raynaud, vascularite, purpura, polyarthropathie, purpura thrombocytopénique (rare), hypothyroïdie, splénomégalie
- SGS secondaire associé à polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie généralisée, lupus érythémateux disséminé (LED), polymyosite
- Présence de facteur rhumatoïde (90 %), anticorps antinucléaires (70 %)
- Lymphopénie, leucopénie, gammapathie polyclonale IgG, IgM
- Diagnostic
  - Syndrome sec
  - Test de Schirmer et test au rose Bengale anormaux
  - Biopsie des glandes salivaires mineures
  - Sialographie parotidienne
  - Détection des anticorps contre les antigènes nucléaires solubles (SS-A, SS-B)
- EFR – anomalies obstructives (pouvant être réversibles) ou restrictives, diffusion diminuée
- Lavage bronchoalvéolaire : lymphocytose

Traitement

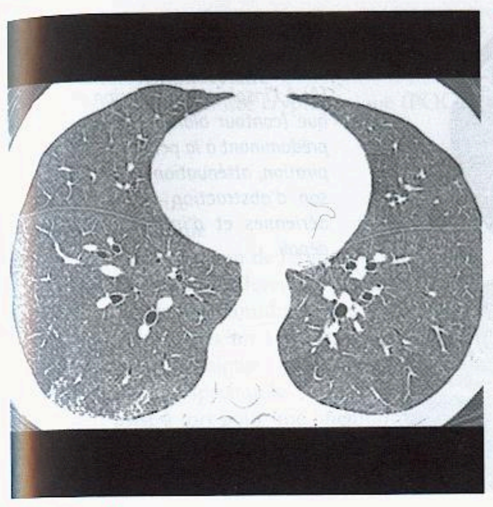
- Pas de traitement ; de soutien
- Radiothérapie et chimiothérapie pour lymphomes

Pronostic

- SGS primitif peut progresser rapidement, avec sombre pronostic
- Risque de lymphome malin ou pseudolymphome

Références sélectionnées

1. Meyer CA et al : Inspiratory and expiratory high-resolution CT findings in a patient with Sjogren's syndrome and cystic lung disease. AJR 168 : 101-3, 1997
2. Strimlan CV et al : Pulmonary manifestations of Sjogren's syndrome. Chest 70 : 354-61, 1976



Poumon de fermier. Scanner haute résolution par le plan médian du poumon. Opacités en aires, centrolobulaires, en verre dépoli, et micronodules.

Points clés

- Thorax habituellement normal dans la maladie aiguë ou subaiguë
- Fibrose du poumon médian dans la maladie chronique
- Scanner HR : nodules centrolobulaires en verre dépoli avec trappage
- Épargne habituellement les récessus costo-diaphragmatiques
- Réaction allergique à des antigènes organiques, particulièrement les actinomycètes thermophiles
- Symptômes non spécifiques à type pseudogrippal
- Souvent diagnostiquée à tort comme étant une « pneumonie »

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : maladie interstitielle ou miliaire du poumon médian épargnant les récessus costo-diaphragmatiques

Radiographie pulmonaire

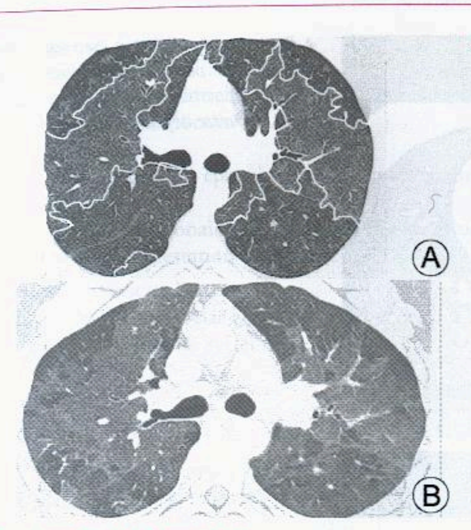
- Souvent normale, surtout dans les formes aiguës ou subaiguës
- Maladie miliaire
- Chronique : fibrose des zones supérieures ou moyennes, dilatation des bronches et perte de volume
- Pas d'atteinte pleurale, ni d'adénopathie

Scanner haute résolution

- Plus sensible mais peut être normal
- Précis pour nodules centrolobulaires en verre dépoli
- Zones pulmonaires moyennes et basses sont les mieux visibles
- Fréquent trappage d'air (aspect de perfusion mosaïque)
- Épargne les récessus costo-diaphragmatiques

Recommandations pour l'imagerie

- Le scanner HR plus sensible est le meilleur outil pour caractériser la maladie



Poumon de fermier. Scanner haute résolution par le plan médian du poumon.
(A) À l'inspiration, perfusion en mosaïque (contour blanc). Hypoatténuation prédominant à la périphérie. (B) À l'expiration, atténuation mixte, combinaison d'obstruction des petites voies aériennes et d'infiltration en verre dépoli.

Diagnostic différentiel

Fibrose pulmonaire idiopathique

- N'épargne pas les récessus costo-diaphragmatiques qui sont en fait très atteints

Granulome éosinophile

- Nodules pouvant s'excaver, ce qui n'est pas le cas pour la pneumopathie d'hypersensibilité (PH)
- Fumeurs (PH rare chez les fumeurs)

Sarcoïdose

- Distribution péribronchovasculaire, nodules sous-pleuraux, adénopathies

Pneumoconiose

- Notion d'exposition professionnelle
- Adénopathies possibles
- Dépôts lymphatiques sous-pleuraux, rares dans la PH

Sclérodermie

- Œsophage dilaté, fibrose basale

Anatomie pathologique

Généralités

- Réaction allergique à des particules organiques (1-5 µm) en suspension dans l'air
- Étiologie-Pathogénie
  - Actinomycète thermophile est l'antigène le plus souvent responsable
  - Les petites particules se déposent dans les bronchioles, provoquant une réaction granulomateuse allergique

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Poumons en rayons de miel dans la PH chronique
- Distribution dans les zones pulmonaires moyennes et supérieures
- Les récessus costo-diaphragmatiques sont moins atteints

Aspects microscopiques

- Granulomes non caséeux, peu compacts
- Infiltration lymphocytaire
- Pneumopathie organisée cryptogénique (POC)

Clinique

Tableau clinique

- Exposition typique
  - Foin humide : poumon de fermier
  - Oiseaux : maladie des éleveurs d'oiseaux
  - Bureaux : fièvre des humidificateurs
  - De nombreux autres antigènes organiques ont été identifiés (par ex. champignons)
  - Formes aiguës, subaiguës et chroniques mal délimitées
  - Symptômes non spécifiques
  - Souvent prise à tort pour une pneumonie
  - Forme aiguë : toux, dyspnée, fièvre 4-6 heures après l'exposition
  - Formes subaiguë et chronique : installation insidieuse d'une difficulté respiratoire ou de dyspnée
  - Dépend de la sensibilité individuelle (réponse allergique) ; la plupart des individus exposés à ces poussières ne répondent pas

Traitement

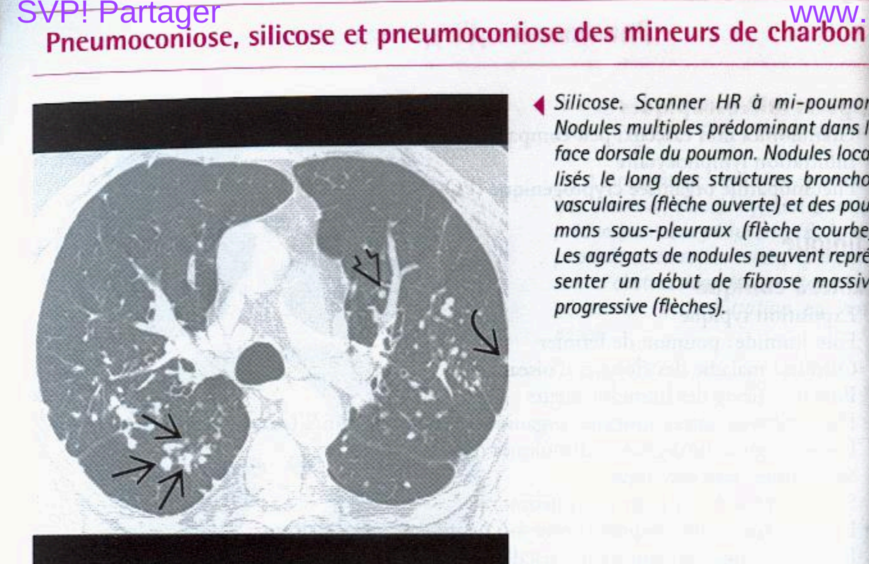
- Réduction de l'exposition
- Corticothérapie

Pronostic

- Variable, depuis la guérison complète après éviction antigénique jusqu'à la fibrose de stade terminal

Références sélectionnées

1. Matar LD et al : Hypersensitivity pneumonitis. AJR 174 : 1061-6, 2000
2. Lynch DA et al : Can CT distinguish hypersensitivity pneumonitis from idiopathic pulmonary fibrosis ? AJR 165 : 807-11, 1995



Silicose. Scanner HR à mi-poumon. Nodules multiples prédominant dans la face dorsale du poumon. Nodules localisés le long des structures bronchovasculaires (flèche ouverte) et des poumons sous-pleuraux (flèche courbe). Les agrégats de nodules peuvent représenter un début de fibrose massive progressive (flèches).

Points clés

- Mineurs inhalant du quartz (silice) ou de la poussière de charbon
- Pneumoconiose simple : micronodules < 1 cm, poumons supérieurs, adénopathies hilaires/médiastinales, calcifications en coquille d'œuf
- Pneumoconiose compliquée connue comme « fibrose massive progressive » (FMP) : agrégation en larges masses de nodules, pouvant s'excaver
- Quand la FMP s'aggrave, les nodules deviennent moins abondants
- Silicoprotéinose aiguë, ressemble à une protéinose alvéolaire
- Syndrome de Caplan-Colinet : pneumoconiose des mineurs de charbon (PMC) + polyarthrite rhumatoïde + nodules nécrobiotiques

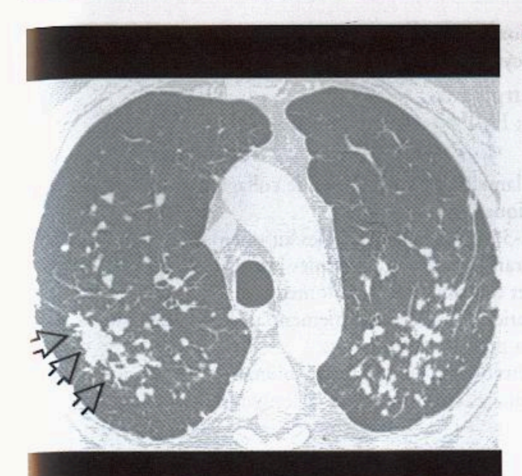
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : épaississement interstitiel micronodulaire dans les régions pulmonaires supérieures

Radiographie pulmonaire

- Symptômes retrouvés après 10 à 20 ans d'exposition
- Silicose et PMC sont similaires, l'atteinte pulmonaire étant généralement moins sévère dans la PMC
- Pneumoconiose simple
  - Nodules de 1-3 mm, segments postérieurs, lobes supérieurs (classification ILO p, q, r)
  - Les nodules peuvent calcifier
  - Adénopathie hilaire et médiastinale, calcification en coquille d'œuf
- Pneumoconiose compliquée (fibrose massive progressive, FMP)
  - Coalescence des nodules jusqu'à > 1 cm de diamètre
  - Généralement bilatérale, droite > gauche, dans la face dorsale du poumon
  - La FMP peut être lentiforme (large en postéro-antérieur, étroite de profil)
  - Dans l'ensemble, les nodules deviennent moins abondants en raison de l'agrégation en FMP
  - Possibilité de foyers de calcification amorphe, pouvant s'excaver
  - Migration vers le centre avec le temps
  - Poumon en aval de la FMP emphysémateuse : risque de pneumothorax



Silicose compliquée. Scanner HR des lobes supérieurs. Multiples nodules s'agrégeant en FMP dans la face dorsale du lobe supérieur droit (flèches ouvertes). Multiples nodules sous-pleuraux.

- Silicoprotéinose aiguë
  - Protéinose alvéolaire en ailes de papillon, avec bronchogrammes aériques
  - Adénopathie hilaire/médiastinale
  - Progresse rapidement en quelques mois
  - Plus tard, fibrose, déformation, bulles, pneumothorax
- Syndrome de Caplan-Colinet
  - Multiples nodules volumineux (pouvant s'excaver)
  - Épaississement interstitiel nodulaire (PMC)
  - Altérations osseuses de la polyarthrite rhumatoïde : érosions humérales ou claviculaires

Scanner haute résolution

- Plus sensible que la radiographie pulmonaire
- Micronodules < 7 mm au centre et en périphérie du lobule, pouvant calcifier
- L'agrégation des nodules en FMP est plus rapidement détectée

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner haute résolution pour la maladie pulmonaire et la FMP

Diagnostic différentiel

Sarcoïdose

- Pas d'exposition professionnelle, FMP moins probable

Tuberculose

- Pas d'agrégation des nodules en masse, nodules moins abondants

Histiocytose de la cellule de Langerhans

- Nodules sous-pleuraux moins plausibles, pas de FMP, kystes

Pneumonite d'hypersensibilité

- Nodules sous-pleuraux moins plausibles, pas de FMP, essentiellement à mi-poumon

Anatomie pathologique

Généralités

- Risque accru de tuberculose
- La silice est plus fibrogène que le charbon
- Étiologie-Pathogénie

- Inhalation de poussière de silice, dioxyde de silice (SiO_2) ou charbon, se déposant dans les bronchioles respiratoires, phagocytés par les macrophages et les lymphatiques

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Atteint surtout les lobes supérieurs; FMP au stade terminal

Aspects microscopiques

- Particules de silice à l'intérieur des lamelles concentriques de collagène dans les bronchioles, petits vaisseaux et lymphatiques
- Cristaux biréfringents de silicate (1-3 µm) dans les nodules au microscope polarisant
- Les macrophages chargés de silice transportent les particules jusqu'aux ganglions lymphatiques hilaires et médiastinaux et forment des granulomes
- Silicoprotéinose par forte concentration de silice, comblement alvéolaire par une substance lipo-protéinacée, similaire à la protéinose alvéolaire
- Macule de charbon: collection en étoile de macrophages contenant des particules noires (1-5 µm) dans les bronchioles terminales et respiratoires et les lymphatiques pleuraux

Clinique

Tableau clinique

- Professions: décapage au jet de sable, carrières, mines, soufflage de verre, poterie
- Les mines de charbon contiennent généralement du silice (constituant le plus abondant de la croûte terrestre)
- Silicoprotéinose aiguë
  - Exposition massive à la poussière de silice, atteint le plus souvent les décapeurs au jet de sable
  - Syndrome de Caplan-Colinet: pneumoconiose des mineurs de charbon (PMC) + polyarthrite rhumatoïde + nodules pulmonaires nécrobiotiques
- Symptômes
  - Aucun dans la silicose simple
  - Les mineurs sont fréquemment fumeurs, atteints de bronchites ou emphysème
  - Toux, dyspnée, expectorations accrues dans la forme compliquée
  - Expectorations noirâtres chez les travailleurs des mines de charbon
- EFR – diminution de la capacité de diffusion, anomalies obstructives puis restrictives
- Risque de tuberculose; des cavités dans la FMP imposent une vérification par culture
- Risque légèrement accru de cancer du poumon, de sclérodermie

Évolution naturelle

- Il faut en général une exposition de plus de 20 ans; la silicose progresse même après éviction de la poussière; en général, la PMC ne progresse pas

Traitement

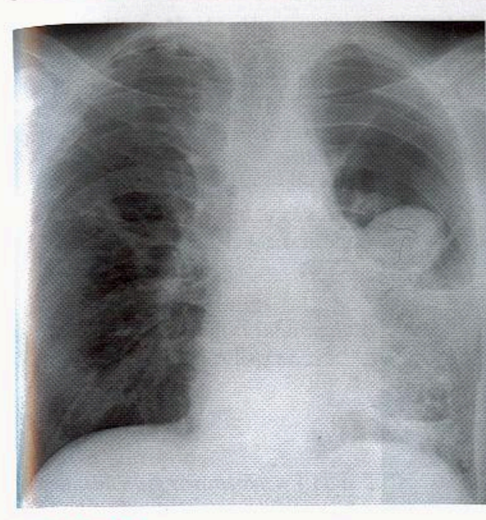
- Éviction du lieu de travail
- Prévention, respirateurs dans environnement poussiéreux, contrôle des poussières

Pronostic

- Forme simple: durée de vie normale
- FMP compliquée: décès par insuffisance respiratoire, pneumothorax, cancer, tuberculose
- Silicoprotéinose: décès dans les 2 à 3 ans

Références sélectionnées

1. *Rémy-Jardin M et al: Coal worker's pneumoconiosis: CT assessment in exposed workers and correlation with radiographic findings. Radiology 177: 363-71, 1990*
2. *Bergin CJ: CT in silicosis: Correlation with plain films and pulmonary function tests. AJR 146: 477-83, 1986*
3. *Pendergrass EP et al: Some considerations concerning the roentgen diagnosis of pneumoconiosis and silicosis. AJR 48: 571-94, 1942*



Spondylarthrite ankylosante. Maladie fibrobulleuse étendue dans les deux lobes supérieurs. La bulle dans le lobe supérieur gauche contient un aspergillome. Aorte normale.

Points clés

- Arthrosynovite, sacro-iléite, spondylarthrite thoraco-lombaire, ankylose, cyphose
- Prédisposition génétique: HLA-B27, prédominance masculine, début entre 15 et 35 ans
- Atteinte pleuro-pulmonaire, d'apparition tardive, rare, habituellement asymptomatique
- Radiographie: maladie fibrobulleuse des lobes supérieurs, kystes, cavités, atélectasie cicatricielle et mycétomes
- Des hémoptysies dues aux mycétomes peuvent être fatales
- Généralement, longévité normale
- Dilatation de l'aorte ascendante et insuffisance aortique

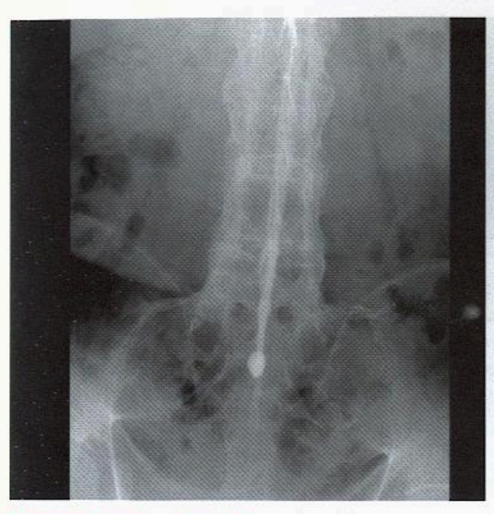
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie: maladie fibrobulleuse des lobes supérieurs avec ankylose rachidienne

Radiographie pulmonaire

- Maladie fibrobulleuse symétrique des lobes supérieurs, rare (1,25 %)
- Atélectasie cicatricielle et dilatation des bronches des lobes supérieurs par traction
- Stable ou lentement progressive
- Kystes et cavités, à parois fines ou épaisses
- Épaississement pleural, pneumothorax, 8 %
- Aspergillomes surajoutés
- Épanchement ou épaississement pleuraux, rares
- Atteintes osseuses
  - L'ankylose précède presque toujours la pneumopathie
  - Cyphose
  - Syndesmophytes
  - Vertèbres d'aspect carré
  - Érosion ou fusion de l'articulation manubriosternale
  - Ossification des articulations costovertébrales
- Dilatation de l'aorte ascendante et insuffisance aortique



Spondylarthrite ankylosante. Ankylose des articulations sacro-iliaques et du rachis lombaire. Le patient a longtemps souffert d'une maladie rachidienne avant de développer une pneumopathie.

Scanner haute résolution
- Maladie fibrobulleuse apicale
- Pneumopathie interstitielle non apicale
  - Opacités en verre dépoli
  - Bandes sous-pleurales basales
  - Septums interlobulaires épaissis
  - Opacités sous-pleurales
- Épaississement de la paroi bronchique, dilatation des bronches, dilatation trachéale
- Emphysème paraseptal, kystes, cavités
- Mycétomes
- Adénopathie modérée
- Pleurésie avec épanchement

Recommandations pour l'imagerie
- Radiographie pulmonaire suffisante pour poser le diagnostic

Diagnostic différentiel

Tuberculose
- Pas d'ankylose rachidienne
- Mise en culture nécessaire

Histoplasmose
- Pas d'ankylose rachidienne
- Mise en culture nécessaire

Sarcoïdose
- Pas d'ankylose rachidienne

Silicose et pneumoconiose des mineurs de charbon
- Pas d'ankylose rachidienne
- Calcification en coquille d'œuf dans les ganglions lymphatiques hilaires et médiastinaux
- Notion d'exposition professionnelle

Anatomie pathologique

Généralités
- Cavités colonisées par des boules fongiques (*Aspergillus fumigatus*) ou infection mycobactérienne non tuberculeuse
- Génétique
  - Prédisposition génétique : HLA-B27

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Dilatation des bronches, trachéobronchomégalie, POC
- Bulles

Aspects microscopiques
- Fibrose non spécifique, infiltration lymphocytaire chronique, fragmentation élastique, dégénérescence du collagène

Clinique

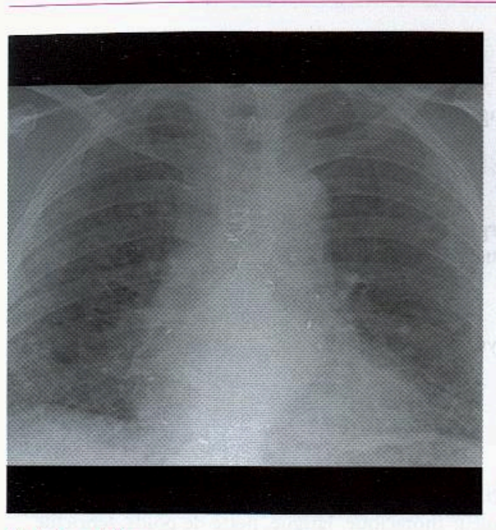
Tableau clinique
- Fréquence approximative = 1 pour 2000 ; sexe ratio = 8 hommes : 1 femme
- Douleur lombaire intermittente, douleur thoracique, fatigue, perte de poids, fébricule
- Des hémoptysies peuvent être dues à des mycétomes et menacer le pronostic vital
- Restriction de la paroi thoracique, cyphose
- Valvulite aortique, 5 %
- Maladie pleuro-pulmonaire, 1-2 %
  - Apparition tardive, 15 à 20 ans après l'atteinte rachidienne
  - Maladie fibrobulleuse du lobe supérieur, asymptomatique
- EFR : hyperaération ou restriction

Traitement
- Remplacement de la valve aortique pour une valvulite
- Embolisation des artères bronchiques ou chirurgie pour hémoptysies critiques
- Traitement des infections surajoutées

Pronostic
- Mortalité associée à spondylarthrite, rectocolite hémorragique, néphrite, tuberculose, maladie respiratoire
- Généralement, durée de vie normale

Références sélectionnées

1. *Fenlon HM et al : Plain radiographs and thoracic high-resolution CT in patients with ankylosing spondylitis. AJR 168 : 1067-72, 1997*
2. *Rosenow E et al : Pleuropulmonary manifestations of ankylosing spondylitis. Mayo Clin Proc 52 : 641-9, 1977*
3. *Wolson AH et al : Upper lobe fibrosis in ankylosing spondylitis. AJR 124 : 466-71, 1975*



Cardiomégalie et épaississement interstitiel diffus. Antécédents de sternotomie médiane. Alors que le diagnostic le plus probable était un œdème, l'épaississement interstitiel resta chronique et ne répondit pas aux diurétiques.

Points clés

- La toxicité médicamenteuse est souvent ignorée dans l'étiologie d'une pneumopathie
- Scanner et scanner haute résolution peuvent aider à reconnaître la toxicité de certains médicaments tels que, par exemple, amiodarone, corticoïdes, méthysergide, huile minérale, vitamine D, talc
- Présentation variable, dyspnée, toux, fièvre, éosinophilie
- Mortalité par insuffisance respiratoire

Signes radiologiques

Généralités

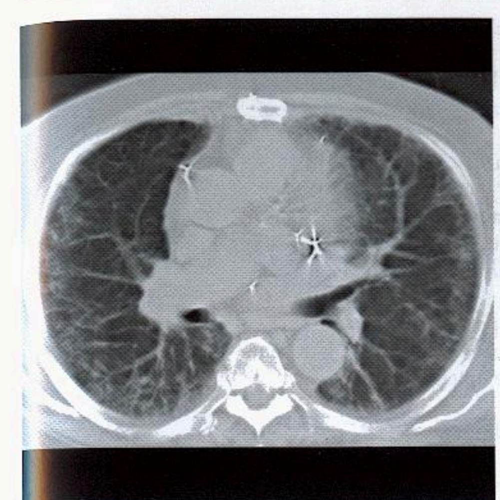
- Meilleur critère d'imagerie : forte suspicion que les signes pulmonaires pourraient être en rapport avec des médicaments ou toxiques

Radiographie pulmonaire

- Non spécifique
- Images
  - Épaississement interstitiel diffus (aigu ou chronique)
  - Condensation périphérique fugace (à type de pneumonie éosinophilique)
  - Granulomes
  - Cavitations (vascularite)
  - Calcification fine
  - Fibrose/épanchements pleuraux et péricardiques
  - Adénopathies hilaires/médiastinales
  - Pneumothorax (cocaïne, nitrosurées)
  - Pneumomédiastin (cocaïne)
  - Hypertension artérielle pulmonaire (talc, fenfluramine)

Scanner/Scanner haute résolution

- Scanner HR plus sensible et plus spécifique
- Dépôts hyperdenses dans les poumons et le foie
  - L'amiodarone contient 37 % d'iode (en poids)
- Pneumonie lipidique par aspiration d'huile minérale
- Lipomatose médiastinale/graisse extrapleurale par corticostéroïdes
- Calcification pulmonaire métastatique par vitamine D



Épaississement interstitiel périphérique non spécifique. En plus de l'œdème chronique, le diagnostic différentiel regroupe pneumopathie interstitielle usuelle (PIU), maladie vasculaire du collagène et réaction médicamenteuse. Antécédents de traitement par l'amiodarone. Le foie peut être dense par accumulation d'amiodarone (l'amiodarone contient de l'iode).

Recommandations pour l'imagerie

- Le scanner peut être utile pour détecter (sensibilité) et caractériser les opacités

Diagnostic différentiel

Généralités

- Pratiquement n'importe quelle atteinte pulmonaire, focale ou diffuse, pourrait potentiellement être secondaire à l'usage de médicaments. Pour le savoir, rechercher une notion de prise de médicaments et étudier le type de réaction individuelle de l'atteinte pulmonaire

Anatomie pathologique

Généralités

- Pathogénie complexe
  - Hypersensibilité, aiguë et chronique
  - Aspect de dommage alvéolaire diffus (DAD)
  - Aspect de pneumopathie interstitielle usuelle

Aspects microscopiques

- Pas de caractères spécifiques, la configuration variant des granulomes à un DAD

Clinique

Tableau clinique

- Environ 40 médicaments fréquemment prescrits peuvent provoquer des lésions pulmonaires
- Installation variable, immédiate ou des années après le début du traitement
- Symptômes généralement non spécifiques, fièvre, toux, dyspnée
  - Asthme : mitomycine
- Possibilité d'éosinophilie
- Médicaments et toxiques spécifiques
  - Œdème pulmonaire
    - Héroïne, cocaïne, aspirine, produits de contraste, cytosine-arabinoside, interleukine-2, hydrochlorothiazide, antidépresseurs tricycliques

SVP! Partager www.lemanip.com Tout Est Gratuit

- Syndrome hémolytique et urémique : mitomycine
- Dommage alvéolaire diffus (DAD)
– Cytoxan, bléomycine, méthotrexate, busulfan, carmustine, oxygène
– Bléomycine : nodules multiples pouvant simuler des métastases
- Fibrose pleurale/médiastinale
– Méthysergide, ergotamine, ergonovine
- Épanchements pleuraux
– Méthotrexate, procarbazine, nitrofurantoïne
- Réaction d'hypersensibilité (Type I ou III)
– Bléomycine, méthotrexate, procarbazine
- Mécanismes nerveux ou humoraux
– Asthme : propanolol, néostigmine, aspirine
- Réponse autoimmune, lupus érythémateux disséminé, iatrogènes
– Procaïnamide, hydralazine, isoniazide, phénytoïne
- Vascularite
– Sulfamides, pénicilline, cromolyn sodium
- Hémorragie pulmonaire
– Anticoagulants, estrogènes, pénicillamine, et autres
- Phospholipidose iatrogène : amiodarone
- Bronchiolite constrictive
– Pénicillamine, sulfasalazine
- Calcification pulmonaire : vitamine D
- Fibrose/épanchements pleuraux chroniques : bromocriptine
- Adénopathies hilaires/médiastinales
– Méthotrexate, phénytoïne
- Granulomes
– Méthotrexate, nitrofurantoïne, huiles minérales, talc

Traitement

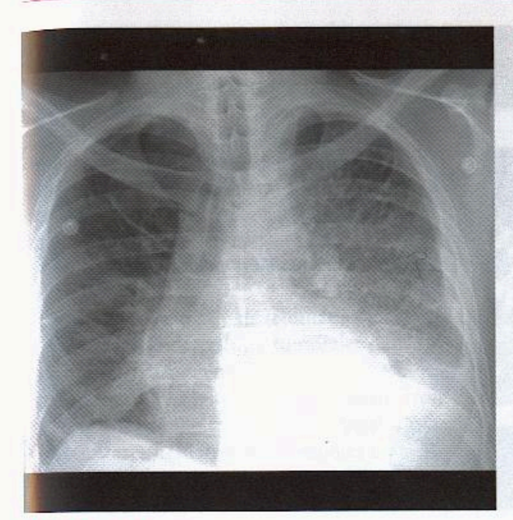
- Interruption du médicament ou toxique
- Corticothérapie pour le DAD

Pronostic

- Guérison après interruption de l'agent en cause
- Potentiellement fatal
- 10 % de mortalité avec nitrofurantoïne
- Transformation maligne : les adénopathies par Dilantin peuvent évoluer en lymphome

Références sélectionnées

1. Rossi SE et al : Pulmonary drug toxicity : Radiologic and pathologic manifestations. Radiographics 20 : 1245-59, 2000
2. Rosenow III EC et al : Drug-induced pulmonary disease. An update. Chest 102 : 239-50, 1992



Épaississement interstitiel diffus dans le poumon gauche, épargnant relativement le poumon droit. Épanchement pleural gauche, d'abondance modérée ou grande, et possible cardiomégalie. Antécédents de cancer pulmonaire. Lymphangite carcinomateuse du poumon gauche.

Points clés

- Engorgement des vaisseaux lymphatiques par des cellules cancéreuses
- Emboles tumoraux ou envahissement direct vers les poumons à partir des nœuds lymphatiques hilaires ou d'une masse cancéreuse pulmonaire
- Se manifeste avec les cancers du poumon, du sein, du pancréas, de l'estomac, du côlon, de la prostate, ou avec d'autres tumeurs
- Maladie unilatérale, le plus souvent due à un cancer pulmonaire
- À la radiographie, peut simuler un œdème interstitiel
- Au scanner HR, épaississement nodulaire des septums interlobulaires et des structures péribronchovasculaires
- L'architecture des poumons est préservée
- Pronostic sombre

Signes radiologiques

Généralités

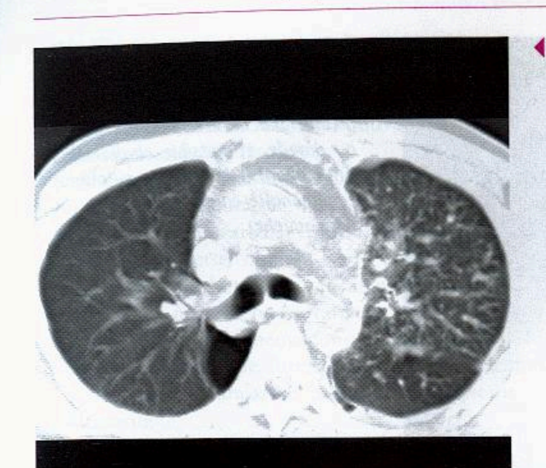
- Meilleur critère d'imagerie : épaississement nodulaire septal qui peut épargner des lobes entiers ou tout le poumon

Radiographie pulmonaire

- Opacités réticulonodulaires, travées bronchovasculaires grossières, lignes septales, œdème sous-pleural aux fissures
- Peut ressembler à un œdème interstitiel
- Possibles adénopathies hilaires et médiastinales
- Épanchement pleural fréquent
- Maladie unilatérale : le plus souvent due à un cancer pulmonaire
- Maladie bilatérale symétrique : le plus souvent due à une tumeur primitive extra-thoracique
- La radiographie pulmonaire peut être normale

Scanner/Scanner haute résolution

- Le scanner en haute résolution est la meilleure technique d'imagerie pour poser le diagnostic
- Épaississement nodulaire des septums interlobulaires et des structures bronchovasculaires



Épaississement marqué des structures bronchovasculaires du poumon gauche. Emphysème paraseptal du segment supérieur du lobe inférieur droit. Généralement, la tumeur lymphangitique atteint les structures bronchovasculaires et épargne les lobes pulmonaires. L'épaississement septal périphérique en perles est aussi caractéristique même s'il est moins fréquent.

- Lignes septales et polygones avec aspect nodulaire ou en perles
- Architecture pulmonaire préservée
- Opacités disséminées des espaces aériens et aspect en verre dépoli
- Petits nodules centrolobulaires, structures bronchovasculaires centrolobulaires épaissies
- Distribution périphérique ou centrale dans le lobule, prédominance basale
- Généralement asymétrique, peut épargner lobes ou poumons
- Épaississement régulier ou nodulaire des scissures interlobaires
- Épanchement pleural
- Adénopathies hilaires/médiastinales

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner HR : caractéristiques diagnostiques, épaississement septal en perles chez un patient ayant une malignité connue

Diagnostic différentiel

Généralités

- La lymphangite carcinomateuse ne manifeste pas de distorsion architecturale, ni de rayons de miel ; maladie progressive, habituellement non occulte mais se développant chez des patients ayant une malignité reconnue
- Pas d'épanchement pleural avec sarcoïdose, pneumonite d'hypersensibilité, asbestose ou pneumopathie interstitielle idiopathique

Œdème pulmonaire

- Résolution rapide avec traitement, cardiomégalie, redistribution vasculaire

Pneumopathie interstitielle usuelle

- Plus réticulaire que nodulaire

Sclérodermie

- Dilatation de l'œsophage, épaississement plus réticulaire que « en perles »

Réaction médicamenteuse

- Notion de prise de médicaments, épaississement septal généralement ni nodulaire ni en perles

Sarcoïdose

- Adénopathie, péribronchique, septums généralement non perlés

Asbestose

- Plaques pleurales, réticulaire, non nodulaire

Pneumonite d'hypersensibilité

- Exposition à un antigène, septums non perlés

Anatomie pathologique

Généralités

- Forme fréquente de dissémination de tumeur
- Prolifération de cellules tumorales dans les lymphatiques pulmonaires
- Étiologie-Pathogénie
  - Deux systèmes lymphatiques pulmonaires : axial et périphérique
  - Fréquence de l'atteinte : axial > axial + périphérique > périphérique
  - Métastases hématogènes : emboles tumoraux dans les rameaux des petits vaisseaux pulmonaires avec dissémination secondaire le long des lymphatiques
  - Certaines tumeurs, tels les lymphomes, se propagent depuis les ganglions hilaires par voie rétrograde dans les lymphatiques pulmonaires
  - Un cancer pulmonaire peut se propager au poumon adjacent par voie lymphatique

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Épaississement interstitiel des septums interlobulaires dû aux cellules tumorales, réponse desmoplastique, et vaisseaux lymphatiques dilatés
- Les ganglions lymphatiques hilaires et médiastinaux peuvent être impliqués ou pas

Aspects microscopiques

- Nids de cellules tumorales dans les vaisseaux lymphatiques, associés parfois à de la fibrose

Clinique

Tableau clinique

- Observée avec les cancers du poumon, du sein, du pancréas, de l'estomac, du côlon, de la prostate et avec d'autres tumeurs
- Dyspnée, toux, symptômes progressifs
- Généralement pas de manifestation initiale ; se développe le plus souvent chez des patients ayant une malignité connue
- Quand aucune malignité n'est retrouvée, cytologie des expectorations, biopsie transbronchique, biopsie/aspiration à l'aiguille fine ou biopsie à poumons ouverts pour établir le diagnostic

Traitement

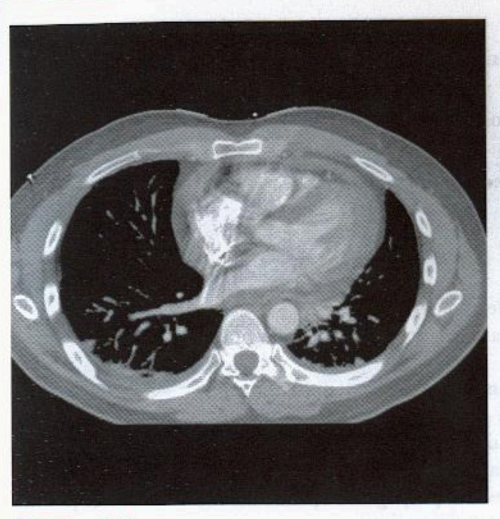
- Vise la malignité sous-jacente

Pronostic

- Sombre, 15 % de survie à 6 mois

Références sélectionnées

1. *Ren H et al : Computed tomography of inflation-fixed lungs : The beaded septum sign of pulmonary metastases. J Comput Assist Tomogr 13 : 411-6, 1989*
2. *Trapnell DH et al : Radiological appearance of lymphangitis carcinomatosa of the lung. Thorax 19 : 251-60, 1964*



Lupus érythémateux disséminé (LED). Épanchements pleuraux bilatéraux de faible abondance et épanchement péricardique. Atteinte séreuse et épanchements sont les manifestations les plus fréquentes du lupus.

Points clés

- Connectivite chronique touchant surtout les femmes
- Manifestations thoraciques dans 70 % des cas
- Le plus souvent, épaississement ou épanchement pleural
- Diaphragmes surélevés par faiblesse diaphragmatique
- Maladie thromboembolique due à des anticorps antiphospholipides

Signes radiologiques

Généralités

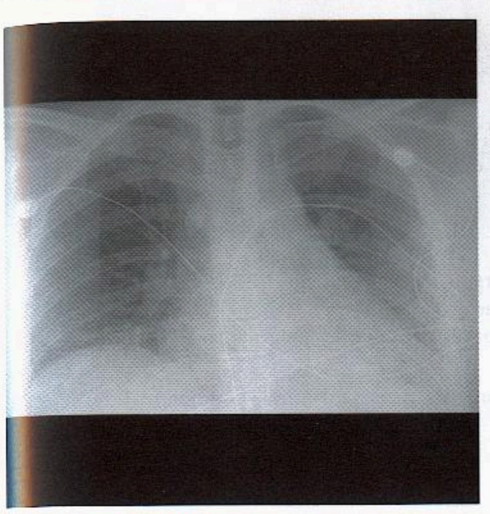
- Meilleur critère d'imagerie : épanchements pleuraux bilatéraux, de faible abondance, inexpliqués, ou épaississement pleural, chez les femmes adultes jeunes

Radiographie pulmonaire

- Épanchement pleural ou épaississement pleural dans 50 % des cas
  - Habituellement peu abondant, unilatéral ou bilatéral
- Pneumopathie interstitielle ressemblant à une pneumonie interstitielle usuelle (PIU)
- Diaphragme surélevé (dysfonctionnement diaphragmatique) dans 20 % des cas
  - Atélectasie basale
- Condensation
  - Pneumonie
  - Hémorragie
  - Pneumonie lupique aiguë
  - Infarctus par thromboembolie
  - Pneumopathie organisée cryptogénique (POC)
- Augmentation du volume cardiaque
  - Épanchement péricardique
  - Insuffisance rénale
- Hypertension artérielle pulmonaire

Scanner

- Plus sensible que la radiographie pulmonaire
  - Nodules centrolobulaires (20 %)
  - Épaississement de la paroi bronchique ou dilatation des bronches (33 %)
  - Adénopathie modérée < 2 cm (20 %)



Lupus érythémateux disséminé. Le cœur est légèrement augmenté de volume. Les pertes de volume pulmonaire peuvent être le fait de dysfonctionnement diaphragmatique. Épanchement péricardique de faible abondance à l'échographie.

Diagnostic différentiel

Œdème pulmonaire cardiogénique

- Épaississement interstitiel moins fréquent dans le LED

Pneumonie

- Mêmes données radiologiques ; souvent vue dans le LED

Syndrome de Goodpasture

- Atteintes parenchymateuses plus sévères que dans le LED

Pneumopathie interstitielle usuelle (PIU)

- Rayons de miel rares dans le LED

Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)

- PINS cellulaire identique ; PINS fibreuse – rayons de miel

Toxicité médicamenteuse

- Mêmes données radiologiques ; de nombreux médicaments sont responsables de LED

Polyarthrite rhumatoïde

- Épaississement interstitiel moins fréquent dans le LED

Pleuropéricardite virale

- Aspect identique mais évolution limitée

Anatomie pathologique

Généralités

- Maladie du collagène vasculaire impliquant
  - Vaisseaux sanguins : hypertension artérielle pulmonaire et vascularite
  - Surfaces séreuses et articulations
  - Reins, SNC, peau
- Étiologie-Pathogénie
  - Inconnue
  - Lupus induit par les médicaments (90 %) dû à
    - Procaïnamide
    - Hydralazine
    - Isoniazide

- Phénytoïne
- Antithyroïdiens
- Anti-arythmiques
- Anticonvulsivants
- Antibiotiques
- Généralement pas de maladie rénale ou du SNC ; pas d'anticorps anti-ADN
- Épidémiologie
- Femmes > hommes : 10/1
- 50 cas pour 100 000

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Pathologie pulmonaire non spécifique
- Vascularite, hémorragie ou pneumopathie organisée cryptogénique

Aspects microscopiques

- Corps à l'hématoxyline pathognomoniques, mais rares dans le poumon (< 1 %)

Clinique

Tableau clinique

- Critères diagnostiques (4 d'entre eux)
- Atteinte cutanée 80 % : éruptions malaires ; photosensibilité
- Ulcérations buccales 15 %
- Arthropathie 85 %
- Sérosite (péricardique ou pleurale) 50 %
- Rénaux : protéinurie ou cylindres urinaires 50 %
- Neurologiques : épilepsie ou psychose 40 %
- Hématologiques : anémie ou pancytopénie
- Anticorps anti-ADN natif
- Maladie pleurale généralement douloureuse
- Hémorragies n'induisant pas toujours des hémoptysies
- Anticorps antiphospholipides dans 40 % des cas
- Fonction pulmonaire restrictive avec capacité de diffusion normale, reflétant le dysfonctionnement diaphragmatique
- Pneumonite lupique aiguë
- Rare, menaçant le pronostic vital, maladie des complexes immuns
- Fièvre, toux, hypoxie imposant une ventilation mécanique

Évolution naturelle

- Maladie chronique (> 10 ans) sauf dans la pneumonite lupique aiguë
- À risque de maladie thromboembolique et infections opportunistes

Traitement

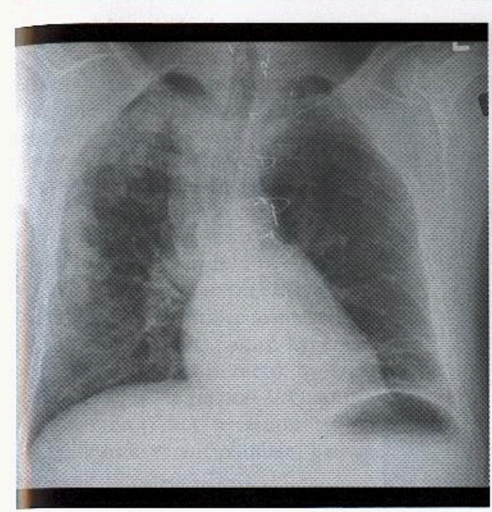
- Corticoïdes ou immunosuppresseurs

Pronostic

- Maladie chronique
- Forte mortalité pour pneumonite lupique aiguë
- Causes les plus fréquentes de décès : septicémie et maladie rénale

Références sélectionnées

1. Fenlon HM et al : *High-resolution chest CT in systemic lupus erythematosus. AJR 166 : 301-7, 1996*
2. Wiedemann HP et al : *Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. J Thorac Imaging 7:1-18, 1992*



Opacités nodulaires de taille modérée à la périphérie du poumon moyen et supérieur droit, restées inchangées depuis plus d'un an. Changements en postopératoire de chirurgie de la parathyroïde. Diagnostic différentiel : maladie granulomateuse ancienne, calcification pulmonaire diffuse, cancer bronchopulmonaire, pneumopathie organisée cryptogénique et pneumonie éosinophile.

Points clés

- Calcification pulmonaire métastatique
- Calcification pulmonaire métastatique secondaire à une hypercalcémie
- Les lobes supérieurs sont les plus affectés (en raison de l'environnement normalement alcalin)
- Calcifications amorphes, mûriformes, de 3 à 10 mm de diamètre
- Microlithiase alvéolaire
- Microlithiase alvéolaire familiale
- Signe de la plèvre « noire » dû aux kystes sous-pleuraux
- Calcosphérites de 0,1 à 3 mm de diamètre dans les alvéoles
- Ossification pulmonaire
- Constatation bénigne fréquente chez les hommes âgés

Signes radiologiques

Généralités

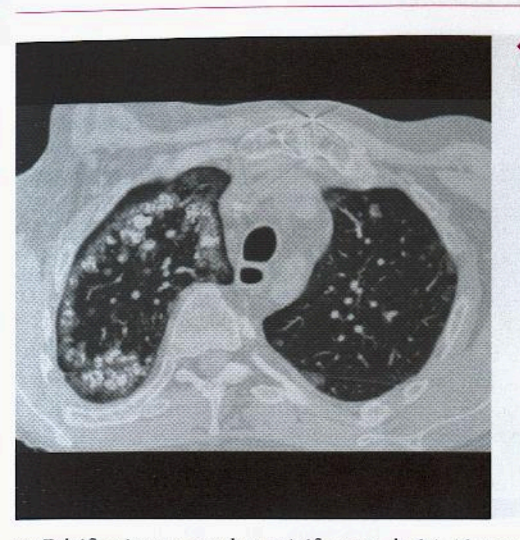
- Meilleur critère d'imagerie : épaississement interstitiel de haute densité (ou calcifié)

Radiographie pulmonaire

- La technique normale à kVp élevé n'est pas la meilleure pour détecter une calcification
- Calcification pulmonaire métastatique
- Lobes supérieurs le plus souvent atteints
- Opacités linéaires et nodulaires, mal délimitées, diffuses ou focales
- Microlithiase alvéolaire
- Calcifications miliaires diffuses (« en tempête de sable »)
- Signe de la plèvre « noire »
- Risque de pneumothorax spontané
- Ossification pulmonaire
- Calcifications nodulaires ou dendritiques de 1-2 mm de diamètre, dans lobes inférieurs

Scanner

- Plus sensible que la radiographie pulmonaire pour le calcium
- Calcification pulmonaire métastatique



Scanner par le poumon supérieur (fenêtre osseuse). Des agrégats périphériques nodulaires lobulés sont fortement calcifiés. Diagnostic : calcification pulmonaire diffuse. Le calcium se dépose préférentiellement dans les zones pulmonaires supérieures en raison d'un environnement plus alcalin.

- Calcifications amorphes mûriformes, de 3 à 10 mm de diamètre
- Calcification des vaisseaux ou des tissus mous
- Microlithiase alvéolaire
- Calcifications micronodulaires à prédominance périphérique et basale
- Atteint surtout le lobule pulmonaire secondaire périphérique
- La plèvre « noire » représente les kystes sous-pleuraux
- Ossification pulmonaire
- Calcifications nodulaires ou dendritiques de 1-2 mm de diamètre, en périphérie des lobes inférieurs
- Peut être associée à un léger épaississement interstitiel

Scintigraphie osseuse

- Les trois types montrent une fixation de traceurs osseux

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner et scintigraphie osseuse sensibles pour la détection du calcium ; scanner utile pour caractériser la distribution

Diagnostic différentiel

Tuberculose

- Atteinte des lobes supérieurs mais pas de calcification extensive ; pas d'excavation dans la calcification métastatique

Silicose

- Calcification possible des nodules ; importance de la notion d'exposition professionnelle

Sarcoïdose

- Calcification possible des nodules ; distribution péribronchique

Sténose mitrale

- Augmentation du volume atrial gauche et redistribution vasculaire ; ossification surtout dans les lobes inférieurs

Amyloïdose

- Nodules plus volumineux ; les petits nodules ne se calcifient généralement pas

Calcification pulmonaire diffuse

Anatomie pathologique

Généralités

- La calcification métastatique se définit comme un dépôt de calcium dans un tissu par ailleurs normal
- Le calcium sérique généralement normal dans les types autres que la calcification métastatique
- Génétique
  - Microlithiase alvéolaire familial : transmission autosomique récessive 50 %
- Étiologie-Pathogénie
  - Calcification pulmonaire métastatique
    - Pathologies hypercalcémiantes (haut phosphate de calcium) : insuffisance rénale chronique, cancers osseux, hypervitaminose D, myélomatose diffuse, syndrome du lait et des alcalins (de Burnett), hyperparathyroïdie
    - Physiologie : le rapport V/Q normalement haut dans les lobes supérieurs induit un pH alcalin (7,51) ; le calcium est moins soluble dans un environnement alcalin
  - Ossification et microlithiase : pathogénie inconnue

Aspects microscopiques

- Calcification pulmonaire métastatique : dépôt alvéolaire vasculaire et septal
  - Tissus alcalins (estomac, rein) atteints aussi préférentiellement
- Microlithiase : calcosphérites (rondes, à lamelles concentriques) dans les alvéoles
  - Associée à fibrose et épaississement pleural
- Ossification : ramification d'os mature dans l'interstitium, « arbre corail »
  - L'ossification peut survenir dans une fibrose ancienne ; généralement de découverte fortuite à l'autopsie

Clinique

Tableau clinique

- Depuis données radiographiques asymptomatiques à insuffisance respiratoire progressant lentement
- Pour la moitié des patients souffrant d'insuffisance rénale chronique, calcification à l'examen microscopique
- Ossification pulmonaire surtout chez l'homme âgé
- Quand la maladie est sévère, syndrome respiratoire restrictif et réduction de la capacité de diffusion pulmonaire pour le CO

Traitement

- Calcification métastatique : corriger l'hypercalcémie
- Microlithiase alvéolaire : pas de traitement connu
- Ossification pulmonaire : traitement inutile

Pronostic

- Variable, de la découverte fortuite (ossification) au décès (microlithiase)

Références sélectionnées

1. *Hartman TE et al : Metastatic pulmonary calcification in patients with hypercalcemia : Findings on chest radiographs and CT scans. AJR 162 : 799-802, 1994*
2. *Brown K et al : Intrathoracic calcifications : Radiographic features and differential diagnoses. RadioGraphics 14 : 1247-61, 1994*
3. *Felson B et al : Idiopathic pulmonary ossification. Radiology 153 : 303-10, 1984*

Pneumopathie interstitielle usuelle (PIU). Grossier et diffus épaississement interstitiel périphérique et rayon de miel empirant vers les bases des poumons. Le cœur est modérément augmenté de volume. Masse cavitaire à mi-poumon gauche.

Points clés

- Groupe hétérogène d'affections de cause inconnue
- Anatomie pathologique : fibrose interstitielle en plages et rayons de miel
- Prédominance périphérique et basale
- La pneumonie interstitielle usuelle (PIU) est la plus fréquente des pneumopathies interstitielles idiopathiques
- Pronostic défavorable

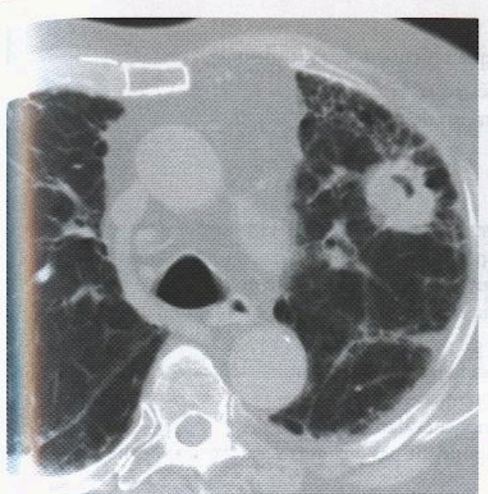
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : rayon de miel périphérique basal

Radiographie pulmonaire

- Généralités
  - Généralement basale et périphérique
  - Opacités linéaires irrégulières contrastant avec les maladies granulomateuses qui sont essentiellement nodulaires
  - Caractéristiques rayons de miel et perte de volume
  - Malgré les symptômes, la radiographie peut être normale
- PIU (ou alvéolite fibrosante cryptogénique)
  - Opacités linéaires irrégulières, basales, périphériques, bilatérales
  - Perte de volume, rayons de miel dans les cas graves
  - Classification ILO : opacités s, t ou u
- Pneumopathie interstitielle aiguë (PIA) (fibrose interstitielle diffuse pulmonaire aiguë)
  - Synonyme : syndrome de Hamman et Rich
  - Condensation pulmonaire diffuse (non interstitielle)
  - Ventilation mécanique pour les patients intubés
- Pneumopathie interstitielle desquamative (PID)
  - Opacités linéaires irrégulières, basales, bilatérales au milieu de poumon consolidé (50 %)
  - Volumes pulmonaires préservés
  - Rayons de miel (10 %)
- Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)
  - Opacités linéaires irrégulières bi-basales ; légère perte de volume pulmonaire



Pneumopathie interstitielle usuelle (PIU) et cancer du poumon. Le centre du poumon est relativement épargné. À la périphérie, éventail de toutes les lésions possibles, depuis l'aspect normal jusqu'au rayon de miel franc. La PIU est souvent inhomogène aussi bien en distribution qu'en aspect. La masse cavitaire était un carcinome épidermoïde bronchique.

Scanner

- Généralités
  - Scanner plus sensible que la radiographie pulmonaire
  - Aspect et distribution, tous deux utiles au diagnostic différentiel
  - Utile pour cartographier les zones à biopsier
  - Utile au pronostic ; favorable pour les opacités en verre dépoli ; pour les rayons de miel et la bronchectasie par traction, la survie diminue
  - Le scanner peut être normal dans les atteintes modérées (ou précoces)
- PIU
  - Distribution sous-pleurale périphérique (80 %), rayons de miel (95 %)
  - Opacités linéaires irrégulières (80 %), épaississement septal et intralobulaire
  - Opacités en verre dépoli (75 %), bronchectasie par traction (50 %)
  - Les nœuds lymphatiques médiastinaux peuvent être légèrement augmentés de volume (< 2 cm de diamètre)
- PID
  - Opacités en verre dépoli symétriques, rayon de miel inhabituel
  - Prédominance dans les régions pulmonaires inférieures (70 %), prédominance périphérique (60 %)
  - Opacités linéaires irrégulières, distorsion architecturale (50 %), petits kystes
  - Dilatation des bronches par traction (30 %)
- PINS
  - Opacités en verre dépoli plus fréquentes (100 %) ; autrement semblables à la PIU
  - Dilatation des bronches moyennes plus fréquente que pour la PIU
  - Adénopathies médiastinales (< 3 cm) (30 %)

Diagnostic différentiel

Asbestose

- Plaques pleurales, fibrose sous-pleurale identique

Réaction médicamenteuse

- Données radiographiques identiques (bléomycine ou nitrofurantoïne)

Pneumopathie d'hypersensibilité chronique

- Moins sévère aux bases extrêmes (dernière coupe scanographique) qui sont habituellement les plus atteintes par la PIU

Sarcoïdose
- Nodulaire et péribronchique plutôt que réticulaire et sous-pleurale

Pneumopathie organisée cryptogénique (POC)
- Condensation sous-pleurale, pas de rayon de miel

Anatomie pathologique

Généralités
- Agression de type inconnu des parois alvéolaires et de l'interstitium
- La PUI résulterait d'une agression répétée, la PIA d'une seule agression massive
- Étiologie-Pathogénie : inconnues, peut-être agression vasculaire
  - L'hypothèse que la PID serait une phase cellulaire de la PIU est maintenant écartée

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Rayons de miel grossiers et perte de volume
- Habituellement inhomogène dans le temps et dans l'espace
- PIA, PID et PINS généralement homogènes dans le temps
- PINS : définie comme celle ne correspondant pas aux autres catégories : on ne sait pas si elle est une entité spécifique

Aspects microscopiques
- PIU : prolifération fibroblastique surtout
- PIA : identique au DAD
- PID : accumulation intra-alvéolaire de macrophages
- PINS peut être cellulaire ou fibreuse

Clinique

Tableau clinique
- PIU et PINS : dyspnée progressive, toux sèche et fatigue
- PIU : 50-70 ans, légère prédominance masculine
- PIA : fièvre aiguë, toux, essoufflement progressant rapidement vers l'insuffisance respiratoire (jours)
  - Diagnostic d'exclusion, cultures négatives, éliminer médicaments et toxines
- PID : fumeurs
- PINS : 15 % ont une connectivite vasculaire, 15 % une exposition à des émanations toxiques
- EFR : syndrome restrictif avec diminution de la capacité de diffusion

Évolution naturelle
- Épisodes intermittents (PIU) à progression rapide (PIA)

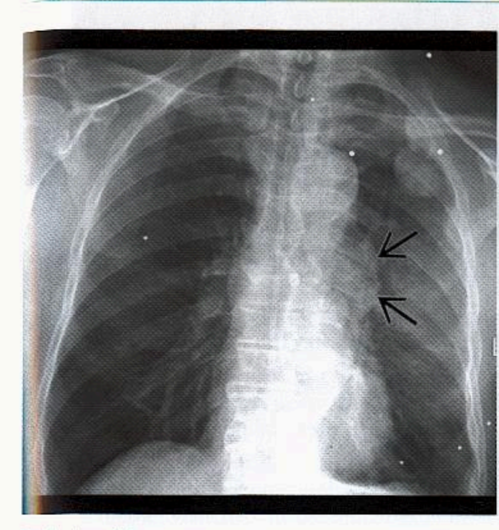
Traitement
- Corticoïdes, agents cytotoxiques, avec succès limité
- Transplantation pulmonaire

Pronostic
- Variable : PIU, survie moyenne de 5 ans ; PIA, mortalité de 80 % ; PID, mortalité de 25 % ; PINS, mortalité de 10 %

Références sélectionnées

1. *Hansell DM : Computed tomography of diffuse lung disease : Functional correlates. Eur Radiol 11 : 1666-80, 2001*
2. *Hartman TE et al : Non specific interstitial pneumonia : Variable appearance at high-resolution chest CT. Radiology 217 : 701-5, 2000*
3. *Hartman TE et al : Disease progression in usual interstitial pneumonia compared with desquamative interstitial pneumonia. Assessment with serial CT. Chest 110:378-82, 1996*

MÉDIASTIN



Thymome malin. Masses médiastinales antérieures (flèches) avec de multiples métastases discrètes ("drop metastases") dans la plèvre de l'hémithorax gauche.

Points clés

- La plus fréquente des masses du médiastin antérieur
- Peut être calcifiée (bords ou ponctuée) ou kystique (généralement pour les tumeurs volumineuses)
- Un tiers est invasif; métastases dans la plèvre
- Syndromes paranéoplasiques (40 %), myasthénie (30 %), érythroblastopénie (5 %), hypogammaglobulinémie (10 %)

Signes radiologiques

Généralités

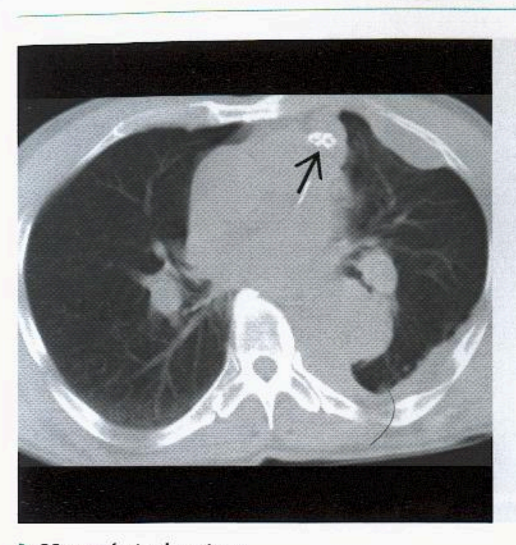
- Meilleur critère d'imagerie: masse médiastinale antérieure

Radiographie pulmonaire

- Thymome
  - Masse ovale de 5-10 cm de diamètre, disproportionnée, évoluant lentement
  - Centrée au-dessus de la base du cœur
  - Mieux visible sur cliché de profil; 60 % peu apparents
  - Calcification (10 %), des bords ou ponctuée
- Hyperplasie thymique
  - Masse médiastinale antérieure, gardant la forme normale du thymus
- Thymolipome
  - Volumineuse masse médiastinale antérieure
  - Prend souvent la configuration cardiaque; simule une cardiomégalie

Scanner

- Thymome
  - Masse ovale homogène
  - Calcification (1/3), des bords ou ponctuée
  - Kystes (1/3), pour les plus grosses tumeurs
  - Évaluer les plans graisseux avoisinants pour invasion
  - Métastases dans la plèvre
  - Invasion transdiaphragmatique par le hiatus aortique ou œsophagien



Masse du médiastin antérieur partiellement calcifiée (flèche). Multiples métastases pleurales discrètes dans l'hémithorax gauche. Pour un thymome, la calcification n'est pas signe de bénignité.

- Hyperplasie thymique
  - La glande garde sa forme normale mais est plus volumineuse
  - Homogène, pas de calcification, ni kystes
- Thymolipome
  - Masse graisseuse parsemée de filaments et îlots de tissu mou
  - Prend souvent la configuration cardiaque; simule une cardiomégalie
  - La graisse est soit dans la même proportion que le tissu mou, soit prédominante

IRM

- Thymome
  - Pas plus performante que le scanner
  - T1 diminué, T2 accru
  - Les tumeurs invasives peuvent avoir une apparence multinodulaire

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner utile pour détecter les petites tumeurs et caractériser les masses médiastinales antérieures

Diagnostic différentiel

Tumeurs embryonnaires

- Patients plus jeunes; tumeur souvent plus inhomogène

Lymphome

- Masses ganglionnaires multiples; atteinte d'autres groupes de nœuds lymphatiques; rate parfois volumineuse

Métastases

- Malignité connue, génito-urinaire ou de la région tête-cou; pas de calcification

Goitre thyroïdien

- Plus forte atténuation (due à l'iode); en connexion avec la glande thyroïde

Lipomatose

- Densité graisseuse diffuse, prise de corticoïdes

Liposarcome

- Le tissu mou prédomine sur la densité graisseuse

Anatomie pathologique

Généralités

- Glande normale non lobulée; rôle dans la maturation des lymphocytes T
  - Deux lobes accolés par le haut; lobe gauche plus volumineux que le droit
  - Normale involution graisseuse avec l'âge
- Âge < 20 ans: épaisseur maximale < 1,8 cm
- Âge > 20 ans: épaisseur maximale < 1,3 cm
- Embryologie-Anatomie
  - Origine: 3ᵉ et 4ᵉ fentes branchiales (absence: syndrome de Di George)
- Étiologie-Pathogénie
  - Hyperplasie: le thymus normal s'involue par stress, corticoïdes, ou chimiothérapie, regrossit avec le retrait de l'agression, dépassant parfois sa taille initiale (rebond thymique)

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Thymome invasif: n'est pas un diagnostic histologique
- Thymolipome: volumineuses tumeurs encapsulées

Aspects microscopiques

- Thymome: épithélial ou lymphocytaire, invasif dans 1/3 des cas
- Hyperplasie: vraie hyperplasie du cortex et de la médulla
- Thymolipome: tissu thymique normal mêlé à de la graisse normale

Critères de classification

- Stade I: capsule intacte
- Stade II: invasion capsulaire microscopique
- Stade III: envahissement des structures avoisinantes
- Stade IV: (a) métastases pleurales; (b) métastases à distance

Clinique

Tableau clinique

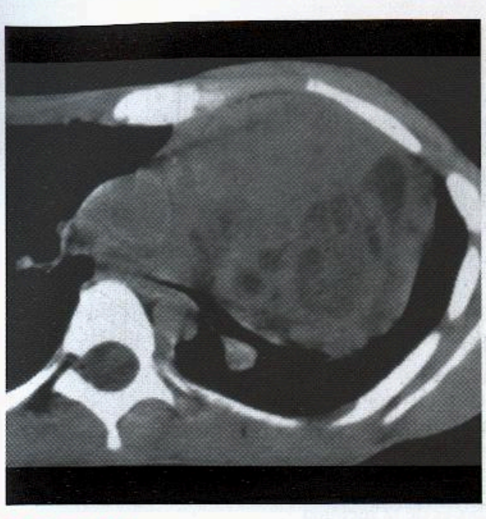
- Thymome
  - 15 % de toutes les masses médiastinales, 50 % des masses médiastinales antérieures
  - Âge 50 ans; sexe ratio 1:1
  - 50 % de symptômes non spécifiques
  - Syndromes paranéoplasiques (40 %)
    - Myasthénie (30 %); thymome avec myasthénie (15 %)
    - Érythroblastopénie (5 %); thymome avec érythroblastopénie (50 %)
    - Hypogammaglobulinémie (10 %); thymome avec hypogammaglobulinémie (5 %)
  - Autres malignités associées: poumons, lymphome, thyroïde
- Hyperplasie thymique
  - Causes: secondaire à une chimiothérapie (10 %), insuffisance surrénale chronique, thyrotoxicose, myasthénie
  - Se développe quelques mois après le début du traitement; pris pour une récurrence
- Thymolipome
  - Pas d'association avec un syndrome myasthénique
  - Patients jeunes (âge moyen 25 ans), pas de prédominance sexuelle

Traitement

- Thymome: chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie pour la maladie invasive
- Pas de traitement pour l'hyperplasie thymique

Références sélectionnées

1. *Morgentaler TI et al: Thymoma. Mayo Clin Proc 68: 1110-23, 1993*
2. *Rosado-de-Christenson ML et al: Thymoma: Radiologic-pathologic correlation. Radiographics 12: 151-68, 1992*



Syndrome de Klinefelter. Scanner sans produit de contraste. Volumineuse masse médiastinale antérieure hétérogène, montrant une atténuation de tissu mou et de graisse. Pas de calcification.

Points clés

- Tératomes, séminomes, non-séminomes (cellules embryonnaires, sinus endodermique, choriocarcinome, tumeur germinale mixte)
- 10 % des tumeurs médiastinales antérieures
- Spectre : tumeurs solides, kystiques ou nécrotiques ; les tumeurs bénignes peuvent être calcifiées
- Tératomes matures au scanner : tumeurs multiloculaires lobulées ; 25 % avec calcification
- Séminomes au scanner : tumeurs homogènes médianes
- Non-séminomes : irréguliers avec volumineux composant central cloisonné, de faible atténuation
- Calcification rare

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : volumineuse masse médiastinale antérieure

Radiographie pulmonaire

- Tératome
  - Masse médiastinale antérieure, nettement délimitée, ronde, mal proportionnée
  - Calcification dans 25 % des cas
  - Centré sur l'artère pulmonaire, simulant une sténose de l'artère pulmonaire (même le souffle à l'examen physique)
- Séminome
  - Volumineuse masse médiastinale antérieure, lobulée, médiane
  - Calcification rare
- Non-séminomes
  - Volumineuse masse médiastinale antérieure, de forme irrégulière
  - Fréquents épanchements pleuraux
  - Fréquentes métastases pulmonaires

Scanner

- Tératome
  - Masse multiloculée à parois d'épaisseur variable



Des portions de la masse prennent le contraste intraveineux. La masse est centrée au-dessus du tronc pulmonaire et le comprime. Diagnostic : Tumeur germinale maligne. La localisation de la masse est caractéristique, et peut simuler une sténose de l'artère pulmonaire, produisant même le souffle de la sténose.

  - Peut contenir graisse, calcification, liquide ou tissu mou
  - Cloisons et bordures peuvent se rehausser avec produit de contraste
- Séminome
  - Masse homogène lobulée
  - Calcification rare
  - Peut métastaser aux ganglions lymphatiques régionaux, et aux os
- Non-séminomes
  - Volumineuse masse antérieure, de forme irrégulière, avec bords mal délimités
  - Pour plus de la moitié, basse atténuation centrale
  - Oblitère les plans graisseux adjacents
  - Fréquents épanchements pleuraux et péricardiques
  - Métastases pulmonaires

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner recommandé pour évaluer l'étendue et caractériser la masse médiastinale

Diagnostic différentiel

Thymome

- Thymome associé à des syndromes néoplasiques

Lymphome

- Calcifie rarement avant le traitement

Tumeur carcinoïde

- Calcifie rarement, métastases osseuses ostéoblastiques, syndrome paranéoplasique

Anatomie pathologique

Généralités

- Dérivent des trois lignées cellulaires ou résidus cellulaires embryologiques

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Volumineuses tumeurs souvent hétérogènes, avec kystes, nécrose ou composants solides y compris osseux

Tumeur des cellules germinales médiastinales

Aspects microscopiques

- Tératome
  - Formation d'organe
    - Dents, peau, poils, os, cartilage, tissu pancréatique
    - Spectre : mature (solide), kystique (dermoïde), immature fœtal (tératocarcinome)
- Séminome
  - Couches de cellules rondes mélangées à des lymphocytes
- Non-séminomes
  - Embryonnaire : volumineuses cellules malignes disposées en couches
  - Endodermique : cordons glandulaires de cellules néoplasiques
  - Chorio-épithéliome : volumineuses cellules multinucléées rondes (syncytiotrophoblastiques) ; hémorragies

Clinique

Tableau clinique

- Tératome
  - 60 % des tumeurs germinales
  - Âge : 20-30 ans, H = F
  - Le plus souvent asymptomatique
  - Les enzymes digestives peuvent creuser un sillon dans poumons ou bronche
    - Trichoptysie (expectoration de poils)
- Séminome (germinome, dysgerminome)
  - 30 % des tumeurs germinales
  - Âge : 30-40 ans, H > F
  - Le plus souvent symptomatique
  - Bêta hCG élevée
- Non-séminomes
  - 10 % des tumeurs germinales
  - Âge : 30-40 ans, H > F
  - Le plus souvent symptomatiques
  - 20 % syndrome de Klinefelter (gynécomastie, atrophie testiculaire, FSH augmentée)

Traitement

- Tératome : chirurgie
- Séminome : radiothérapie
- Non-séminomes : chimiothérapie et chirurgie

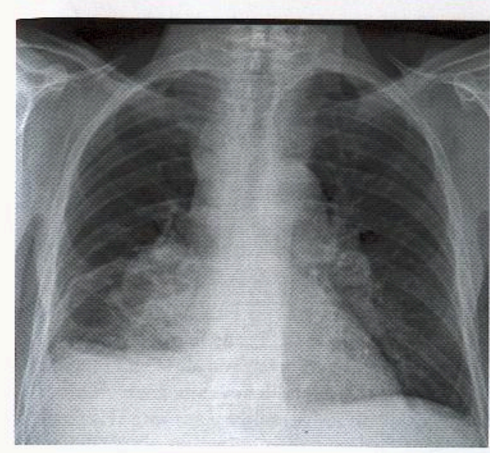
Pronostic

- Variable ; excellent pour les tumeurs bénignes, sombre pour les maladies métastatiques

Références sélectionnées

1. *Choi SJ et al : Mediastinal teratoma : CT differentiation of ruptured and unruptured tumors. AJR 171 : 591-4, 1998*
2. *Strollo DC et al : Primary mediastinal tumors : Part I. Tumors of the anterior mediastinum. Chest. 112 : 511-22, 1997*
3. *Rosado-de-Christenson ML et al : From the archives of the AFIP. Mediastinal germ cell tumors : Radiologic and pathologic correlations. RadioGraphics 12 : 1013-30, 1992*

Lymphome



Lymphome malin non hodgkinien. Élargissement médiastinal diffus et adénopathies hilaires droites. Épanchements pleuraux bilatéraux, plus abondants à droite.

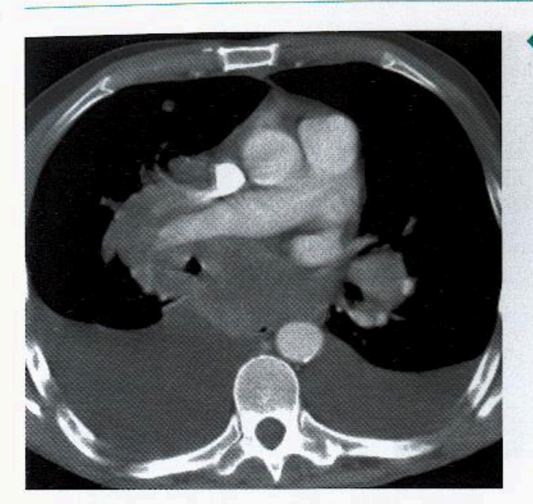
Points clés

- La maladie de Hodgkin atteint préférentiellement le médiastin antérieur supérieur
- Le lymphome malin non hodgkinien (LNH) atteint n'importe quel groupe ganglionnaire médiastinal
- Les ganglions peuvent se calcifier après traitement (bordure ou mûriformes)
- Le lymphome malin peut régresser spontanément
- Syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT) lié au virus d'Epstein-Barr

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Maladie de Hodgkin
  - Au début, 85 % atteinte intrathoracique
  - Implique le plus souvent les ganglions (nœuds) lymphatiques médiastinaux antérieurs supérieurs
    - Les ganglions sont rarement calcifiés avant le traitement ; 5 % après traitement : bordures ou multiples petits dépôts (mûriformes)
    - Signe de la bande graisseuse péricardique : augmentation de volume des ganglions lymphatiques péricardiques ; ganglions péricardiques sous-traités en raison des blocages de plomb protégeant le cœur pendant la radiothérapie
  - Poumons
    - 10 % à la présentation, presque toujours en conjonction avec les ganglions
    - Nodules pulmonaires multiples ou condensation multifocale
  - Épanchement pleural (15 %)
- Lymphome malin non hodgkinien
  - Au début, 50 % atteinte intrathoracique
  - Ganglions antérieurs et postérieurs atteints également, sauf par les lymphomes à cellules lymphoblastiques et à grandes cellules qui impliquent le médiastin antérieur
  - Poumons
    - Multiples nodules pulmonaires pouvant s'excaver
    - Granulomatose lymphomatoïde : triade SNC - peau - poumon
    - Masse des espaces aériens (solitaire ou multiple ; y compris pseudolymphome)
    - Épaississement réticulaire diffus (pneumopathie interstitielle lymphocytaire)
  - Plèvre : épanchements ou masse pleurale focale
- Syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT)
  - Nodules : à la périphérie et aux bases, pas de bronchogrammes aériques, rare excavation



Lymphome malin non hodgkinien. Multiples ganglions lymphatiques dilatés incluant le hile et les régions sous-carénaires. Épanchements pleuraux plus ou moins abondants.

- Condensation focale : à type de pneumopathie organisée cryptogénique (POC)
- Adénopathie hilaire et médiastinale

Scanner

- Maladie de Hodgkin
  - Les ganglions se rehaussent peu ; 1/3 des ganglions sont kystiques ou nécrotiques
  - Des kystes thymiques peuvent se développer avant ou après le traitement

Diagnostic différentiel

Tumeur germinale

- Patients plus jeunes, tumeur inhomogène

Thymome

- Peut avoir des calcifications (rare pour le lymphome avant traitement)

Métastases

- Antécédents de tumeurs génito-urinaires ou de la région tête & cou

Goitre thyroïdien

- Tumeur de plus forte atténuation, en relation avec la glande thyroïde

Sarcoïdose

- Ganglions symétriques, de taille uniforme

Tuberculose

- Ganglions à bordure prenant le contraste

Anatomie pathologique

Généralités

- Effet de masse minimal (non obstructif) en comparaison du carcinome
- Étiologie-Pathogénie
  - SLPT : la ciclosporine inhibe les lymphocytes T suppresseurs permettant une prolifération sans restriction des lymphocytes B infectés par le virus EB

Aspects microscopiques

- Maladie de Hodgkin : cellules de Reed-Sternberg
- Lymphome malin : prolifération clonale d'origine lymphocytaire T ou B
- SLPT : spectre allant de polyclonal bénin à monoclonal malin, lymphocytes B essentiellement

Stadification ou critères de classification

- Maladie de Hodgkin : sclérose nodulaire (70 %) ; cellularité mixte (20 %) ; prédominance lymphocytaire (5 %) ; déplétion lymphocytaire (5 %)
- Lymphome malin (grades de malignité bas – intermédiaire – élevé)
  - Petites cellules (petites cellules clivées), immunoblastiques
  - Nodulaire (petites cellules clivées, mixtes, ou grandes cellules)
  - Diffus (petites cellules clivées, mixtes, ou grandes cellules), lymphoblastiques

Clinique

Tableau clinique

- Maladie de Hodgkin
  - Deux pics de fréquence à 30 et 50 ans, H > F
    - Stade I : une seule aire ganglionnaire
    - Stade II : deux aires ganglionnaires du même côté du diaphragme
    - Stade III : groupes ganglionnaires de part et d'autre du diaphragme
    - Stade IV : dissémination extralymphatique
    - A : Asymptomatique
    - B : Symptômes (20 %), fièvre, sueurs nocturnes, perte de poids de 10 %
- Lymphome malin
  - N'importe quel âge, pic 55 ans
  - Plus haut risque
    - Immunodéficience : post-transplantation, sida, syndrome d'Aldrich, ataxie-télangiectasie, syndrome de Gougerot-Sjögren (PIL)
    - Virus d'Epstein-Barr : lymphome de Burkitt, SLPT induit par ciclosporine
  - Généralement maladie invasive au diagnostic, même stadification que la maladie de Hodgkin
- Syndrome lymphoprolifératif post-transplantation
  - Incidence : 5 % des transplantations d'organes solides, enfants plus sensibles
  - Se développe en général pendant la 1re année suivant la transplantation (pic 3-4 mois)
  - Autres sites fréquents : ganglions lymphatiques du tube digestif, de l'oropharynx, du cou
  - Asymptomatique ou à type grippal (fièvre, pharyngite, adénopathie cervicale)

Traitement

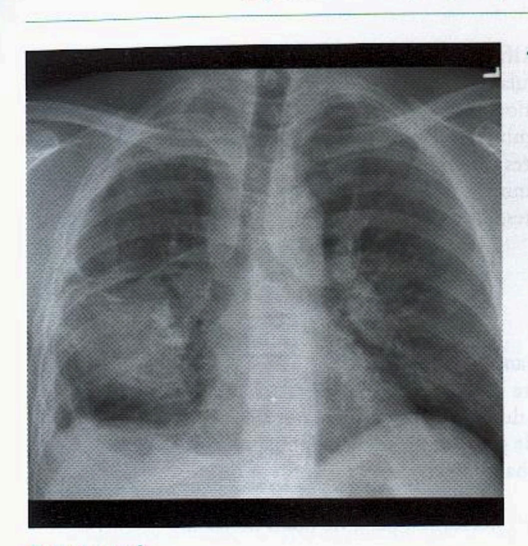
- Maladie de Hodgkin : radiothérapie « en mantelet », chimiothérapie, greffe de moelle osseuse
- Lymphome malin non hodgkinien : surveillance pour les formes asymptomatiques de bas grade de malignité
  - Radiothérapie, chimiothérapie et greffe de moelle osseuse
  - Peut régresser spontanément
- SLPT : diminuer les doses de ciclosporine

Pronostic

- Maladie de Hodgkin : bon, 90 % de guérison
  - 2es tumeurs : leucémie aiguë myéloblastique, lymphome malin
- Lymphome malin : dépend du volume et du diagnostic histopathologique
- Les tumeurs de bas grade peuvent évoluer vers un plus haut grade

Références sélectionnées

1. *Collins J et al : Epstein-Barr virus associated lymphoproliferative disease of the lung : CT and histologic findings. Radiology 208 : 749-59, 1998*
2. *Strollo DC et al : Primary mediastinal tumors : Part II. Tumors of the middle and posterior mediastinum. Chest 112 : 1344-57, 1997*
3. *Castellino RA et al : Hodgkin disease : Contributions of chest CT in the initial staging evaluation. Radiology 160 : 603-5, 1986*



Lymphadénopathie angio-immunoblastique. Adénopathies hilaires et médiastinales. Volumineuse opacité homogène de la base droite. Épanchement ou épaississement pleural dans l'hémithorax droit.

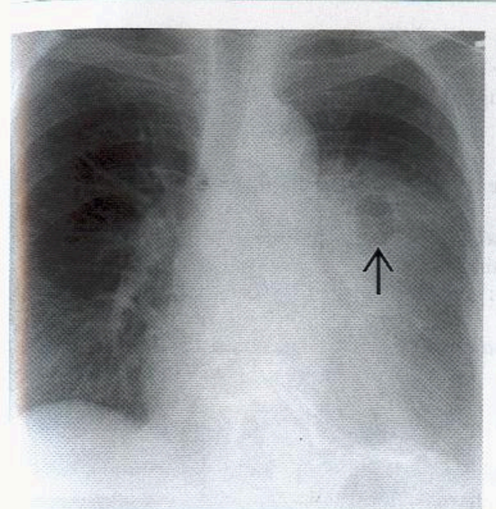
Points clés

- Spectre de troubles lymphoïdes allant de la bénignité à des malignités de bas grade
- La lymphadénopathie angio-immunoblastique peut être secondaire au Dilantin
- Dans l'hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire (maladie de Castleman), les ganglions lymphatiques peuvent montrer un rehaussement vasculaire
- Syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT) en relation avec le virus d'Epstein-Barr

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Granulome à plasmocytes
  - Masse pulmonaire isolée, bien délimitée, de 1-10 cm de diamètre
  - Généralement dans les lobes inférieurs; calcification et excavation peu fréquentes
  - Pas d'épanchement pleural ni d'adénopathie
- Hyperplasie angiofolliculaire (maladie de Castleman)
  - Localisée: masse médiastinale unique
  - Diffuse: multiples ganglions, parfois épaississement interstitiel pulmonaire
- Pseudolymphome
  - Volumineuse masse condensée, à bordures mal définies (en raison de prolifération lymphomateuse autour du poumon)
- Pneumopathie interstitielle lymphocytaire (PIL)
  - Épaississement interstitiel diffus, à prédominance basale
  - Adénopathies et épanchement pleural rares
- Syndrome lymphoprolifératif post-transplantation (SLPT)
  - Nodules pulmonaires multiples avec ou sans adénopathie
- Lymphadénopathie angio-immunoblastique
  - Adénopathie médiastinale hilaire avec opacités non spécifiques interstitielles ou alvéolaires dans le poumon
  - Hépatosplénomégalie



Pseudolymphome. Une masse focale ressemblant à une zone de condensation a grossi lentement sur 11 ans. La condensation contient des kystes ou des cavités (flèche).

Scanner

- Les ganglions lymphatiques d'hyperplasie angiofolliculaire ou de lymphadénopathie angio-immunoblastique peuvent se rehausser; parfois calcification dans l'hyperplasie angiofolliculaire
- Pneumopathie interstitielle lymphocytaire (PIL): nodules centrolobulaires, occasionnelles lésions kystiques à parois fines, nœuds lymphatiques parfois hypertrophiés (non visible à la radiographie thoracique)
- SLPT: nodules pouvant avoir un centre hypodense avec occasionnellement le signe du halo; généralement situés dans les zones péribronchovasculaires ou sous-pleurales

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner utile pour caractériser l'atteinte pulmonaire et le degré de l'adénopathie médiastinale

Diagnostic différentiel

- Aucun

Anatomie pathologique

Généralités

- Tissu lymphoïde associé aux bronches (BALT) s'étendant depuis les amas ganglionnaires dans les bifurcations des voies aériennes jusqu'aux agrégats lymphocytaires près des lymphatiques dans les bronchioles respiratoires
  - "BALT" abondants, positionnés pour faire face au grand nombre d'antigènes inhalés ou circulants
  - Prolifération polyclonale en accord avec maladie bénigne; prolifération monoclonale de lymphocytes en accord avec lymphome. Groupes clonaux déterminés par colorations spéciales
- Étiologie-Pathogénie
  - SLPT: lié à infection par virus EB; immunodéficience avec ciclosporine permet la prolifération sans restriction de cellules infectées par le virus EB; peut devenir monoclonal et malin
  - Lymphadénopathie angio-immunoblastique: réaction d'hypersensibilité possible, associée à des réactions médicamenteuses (Dilantin, insuline, pénicilline)

- Épidémiologie
- SLPT : prévalence 5 % ; la plus forte dans la transplantation pulmonaire
- PIL : associée avec syndrome de Gougerot-Sjögren ou sida

Aspects microscopiques

- Granulome à plasmocytes : ensemble cellulaire comportant plasmocytes, lymphocytes et histiocytes
- Hyperplasie angiofolliculaire : localisée (90 % - forme hyalino-vasculaire), multicentrique (10 % - forme plasmocytaire)
- Pseudolymphome et PIL identiques : petits lymphocytes et plasmocytes, fibrose occasionnelle
- SLPT et lymphadénopathie angio-immunoblastique : prolifération d'immunoblastes

Clinique

Tableau clinique

- Granulome à plasmocytes : masse pulmonaire la plus fréquente chez l'enfant, habituellement asymptomatique ou avec toux, fièvre, douleur thoracique non spécifiques ; sans relation avec le myélome multiple
- Hyperplasie angiofolliculaire : forme localisée habituellement asymptomatique, forme diffuse symptomatique – perte de poids et fièvre ; patients de moins de 30 ans
- Pseudolymphome : adultes d'âge moyen, asymptomatiques
- SLPT : le délai entre la transplantation et le syndrome varie de 1 mois à des années ; symptômes non spécifiques
- Lymphadénopathie angio-immunoblastique : adultes plus âgés, progression rapide avec éruptions et prurit, et souvent anémie et dysprotéinémie
- PIL : toux, dyspnée et dysgammaglobulinémie ; âge variable

Traitement

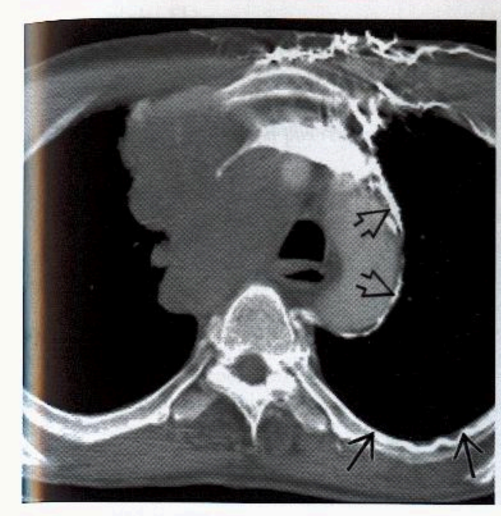
- Varie avec la maladie, depuis surveillance, résection jusqu'à chimiothérapie pour les lymphomes
- SLPT : diminuer les doses de ciclosporine

Pronostic

- Bon pour l'hyperplasie angiofolliculaire de forme localisée ; plus sombre pour la forme diffuse
- Bon pour le granulome à plasmocytes
- Variable pour lymphadénopathie angio-immunoblastique et SLPT
- Le pronostic dépend aussi de l'évolution vers un lymphome franc

Références sélectionnées

1. *McAdams HP et al : Castleman disease of the thorax : Radiologic features with clinical and histopathologic correlation. Radiology 209 : 221-8, 1998*
2. *Collins J et al : Epstein-Barr virus associated lymphoproliferative disease of the lung : CT and histologic findings. Radiology 208 : 749-59, 1998*
3. *Bragg DG et al : Lymphoproliferative disorders of the lung : Histopathology, clinical manifestations, and imaging features. AJR 163 : 273-81, 1994*



Obstruction de la veine cave supérieure (VCS). Un cancer bronchopulmonaire s'étend dans le médiastin étroitisant la veine brachiocéphalique gauche et obstruant la VCS. Collatérales : de la paroi thoracique, intercostales (flèches) et veine intercostale supérieure gauche (flèches ouvertes).

Points clés

- Cause principale de l'obstruction de la veine cave supérieure : cancer bronchopulmonaire
- Élargissement médiastinal et veine azygos dilatée et bouton aortique : critères d'une obstruction de la VCS sur une radiographie thoracique
- Scanner : meilleur examen pour mettre en évidence la cause de l'obstruction, la localisation et les vaisseaux collatéraux
- Des collatéraux périscapulaires peuvent être vus chez des patients normaux

Signes radiologiques

Généralités

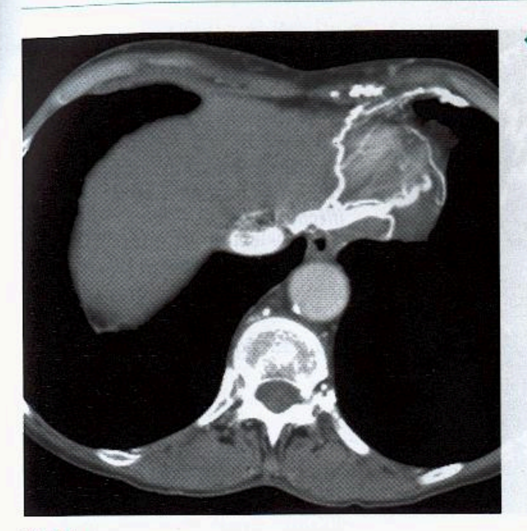
- Meilleur critère d'imagerie : élargissement médiastinal avec veine azygos dilatée et bouton aortique

Radiographie pulmonaire

- Élargissement médiastinal non spécifique
- Collatéraux veineux
  - Veine azygos dilatée
  - Veine intercostale supérieure gauche dilatée (bouton aortique)

Scanner

- Rétrécissement ou obstruction de la VCS
- Visualisation des voies collatérales
  - Système veineux azygos-hémiazygos
  - Plexus veineux vertébral
  - Veines mammaires internes
  - Périscapulaires
  - Intercostales
  - Veine thoracique interne
  - Système thoracique latéral
    - Voies vers veines épigastriques vers veines para-ombilicales vers veine porte gauche
    - Rehaussement focalisé par produit de contraste du parenchyme hépatique adjacent au ligament falciforme



Obstruction de la veine cave supérieure. Collatéraux veineux péridiaphragmatiques se jetant dans la VCI. Le diagnostic d'une obstruction de la VCS requiert la visualisation de vaisseaux collatéraux.

IRM
- Mêmes données que le scanner; injection de produit de contraste non nécessaire
- Visualise mal la calcification

Recommandations pour l'imagerie
- Scanner recommandé pour déterminer la cause de l'obstruction et préciser l'anatomie veineuse

Diagnostic différentiel

Pseudocollatérales
- L'hyperabduction du bras peut normalement étroitiser la veine subclavière; l'injection de produit de contraste peut alors opacifier les veines périscapulaires normalement

Interruption de la veine cave inférieure par continuation azygos
- Pas de collatérales, pas de masse obstructive

Anatomie pathologique

Généralités
- Voies collatérales majeures entre la VCS et la VCI
  - Veines azygos-hémiazygos
  - Système veineux vertébral
  - Veines mammaires internes
  - Système thoracique latéral
    - Veine thoracique latérale
    - Veines thoraco-épigastrique et épigastrique superficielle
    - Sang dérivé vers les veines para-ombilicales et la veine porte gauche le long du ligament falciforme
- Épidémiologie
  - 80 % néoplasmes malins, 20 % bénins
  - Causes
    - Cancer bronchopulmonaire
    - Métastases, du cancer du sein essentiellement
    - Lymphome

    - Médiastinite fibreuse
    - Radiations
    - Thrombose induite par cathéters veineux ou câbles de stimulateur cardiaque

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- La masse n'est en général pas résécable, qu'elle soit bénigne ou maligne

Aspects microscopiques
- Pas de caractéristiques

Clinique

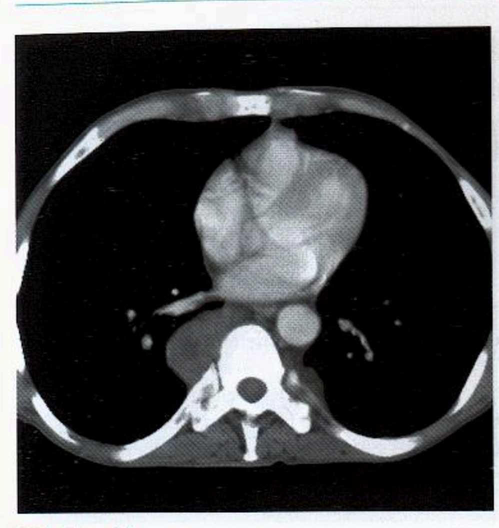
Tableau clinique
- Asymptomatiques ou symptômes allant jusqu'à dyspnée, étouffement, atteinte neurologique
- Les symptômes dépendent de l'évolution; une obstruction se développant lentement laisse le temps nécessaire au développement collatéral avec peu ou pas de symptômes
- Distension veineuse cervicale et œdème du torse supérieur avec obstruction aiguë de la VCS

Traitement
- Cathéters veineux
- Radiothérapie pour lésions malignes
- Anticoagulation pour thrombose
- Pontage chirurgical difficile, rarement tenté

Pronostic
- Dépend de la cause

Références sélectionnées

1. *Gosselin MV et al: Altered intravascular contrast material flow dynamics: Clues for refining thoracic CT diagnosis. AJR 169: 1597-603, 1997*
2. *Standford W et al: Superior vena cava obstruction: A venographic classification. AJR 148: 259-62, 1987*



Hématopoïèse extramédullaire. Les masses costovertébrales bilatérales sont habituellement centrées sur les corps vertébraux. Les masses sont très nettement délimitées et peuvent être légèrement lobulées.

Points clés

- Rare, due à la prolifération médullaire au cours d'anémies sévères : thalassémie, anémie hémolytique, drépanocytose
- Asymptomatique
- Masse médiastinale postérieure, unilatérale ou bilatérale, habituellement entre T8 et T12
- Modifications osseuses : prolifération médullaire, proéminence trabéculaire
- Peut contenir de la graisse visible au scanner
- Peut se rehausser au scanner

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : multiples masses médiastinales postérieures lobulées avec corps vertébraux dont les travées sont proéminentes

Radiographie pulmonaire

- Masse médiastinale postérieure
  - Unilatérale ou bilatérale
  - Localisée n'importe où le long du rachis, surtout entre T8 et T12
  - Très nettement délimitée, lobulée, centrée sur les corps vertébraux
- Changements osseux
  - Expansion de la moelle
  - Travées proéminentes
  - Les os peuvent être normaux
- On peut aussi retrouver des masses sous-costales
- Organes hématopoïétiques : hépatosplénomégalie possible
  - La rate, cependant, est diminuée de volume dans la drépanocytose

Scanner

- Peut contenir de la graisse
- Pas de calcification
- Rehaussement après injection de produit de contraste
- Pas d'érosion osseuse



Hématopoïèse extramédullaire. Localisation habituelle : rachis thoracique inférieur. Pas d'érosion osseuse. Les masses peuvent se rehausser après injection de produit de contraste.

- Taille variant de 5 mm à plus de 5 cm
- Évolution très lente
- Localisée le plus souvent à la jonction costovertébrale

Scintigraphie

- Fixation de soufre colloïdal marqué au Tc-99m
- L'examen peut être normal

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner et anamnèse compatible suffisent généralement pour poser le diagnostic

Diagnostic différentiel

Neurofibromes

- Peuvent être multiples, mais souvent discrets, différents de la longue masse de l'hématopoïèse extramédullaire ; érosion par pression sur le corps vertébral adjacent, pas de prolifération médullaire

Paragangliomes

- Intense rehaussement avec produit de contraste, l'hématopoïèse extramédullaire a un rehaussement tacheté ; pas de prolifération médullaire

Varices œsophagiennes

- Rehaussement de multiples petits vaisseaux ; pas de prolifération médullaire

Anatomie pathologique

Généralités

- Éléments bénins de la moelle échappés de la moelle chez des patients atteints d'anémie grave
- Étiologie-Pathogénie
  - Extrusion de la moelle à travers des anomalies corticales ou
  - Croissance de cellules hétérotopiques ou multipotentes

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Masses lobulées de moelle hématopoïétique

Clinique

Tableau clinique

- Asymptomatique
  - Traitement inutile
- Rare cause de compression médullaire

Traitement

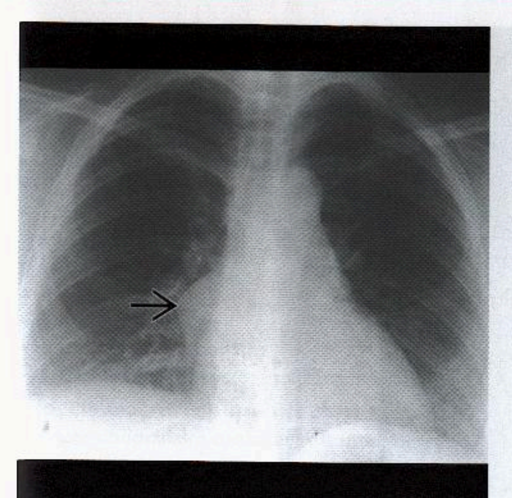
- Répond à de faibles doses de radiothérapie en cas de compression médullaire

Pronostic

- Lié à l'anémie

Références sélectionnées

1. *Papavasiliou C et al: The marrow heterotopia in thalassemia. Eur J Radiol 6: 92-6, 1986*
2. *Korsten J et al: Extramedullary hematopoiesis in patients with thalassemia anemia. Radiology 95: 257-63, 1970*



Patient asymptomatique. Masse médiastinale droite (flèche). Les bordures sont nettes. Le diagnostic différentiel comprend les anévrismes vasculaires et d'autres possibilités: kyste bronchogénique, kyste péricardique, adénopathie, masse pulmonaire ou pleurale.

Points clés

- 10 % de toutes les masses médiastinales
- Anomalies congénitales de bourgeons provenant de l'intestin antérieur primitif ou de la notochorde
- Généralement asymptomatique
- Masse ronde très nettement délimitée
- Structures kystiques à parois fines au scanner
- Kystes tubulaires neurentériques et œsophagiens
- Possibles hémorragies ou ulcérations des kystes à tissu pancréatique ou gastrique

Signes radiologiques

Généralités

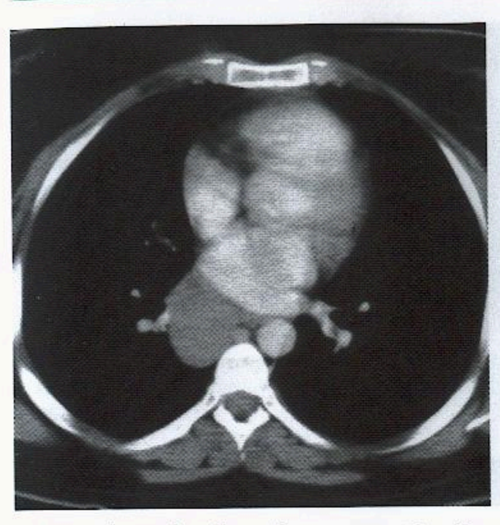
- Meilleur critère d'imagerie: au scanner, kyste sous-carénaire à paroi fine

Radiographie pulmonaire

- Masse ronde très nettement délimitée, de 2 à 10 cm
- Localisations médiastinales médianes: régions paratrachéale ou sous-carénaire
  - Peut survenir n'importe où dans le médiastin
  - 10 % dans le poumon
- Les kystes neurentériques et œsophagiens sont plus tubulaires, orientés verticalement le long de l'œsophage et du rachis

Scanner/Scanner haute résolution

- Kyste bronchogénique
  - Parois fines
  - Kyste, atténuation variable
    - Basse à forte (sang, calcium ou protéines)
  - Malléable, rare cause d'obstruction
  - Pas de prise de contraste
- Kyste de duplication œsophagienne
  - Localisé à droite
  - Adjacent à l'œsophage
  - Forme tubulaire verticale



Scanner : masse hypodense homogène, très nettement délimitée dans le récessus azygo-œsophagien. Diagnostic : kyste bronchogénique.

- Peut s'ulcérer dans l'œsophage ou une voie aérienne (niveau hydro-aérique)
- Kyste neurentérique
  - Localisé à droite
  - Médiastin postérieur
  - Lésion verticale longue
  - Associée à des anomalies vertébrales
    - Hémivertèbres
    - Fentes sagittales
  - Anomalies vertébrales au-dessus du kyste
  - Le plus souvent localisé dans le rachis thoracique supérieur

IRM

- Si le scanner ne peut reconnaître le kyste, l'IRM peut mettre en évidence la nature kystique de la masse
- Signal d'intensité variable en T1 en raison du liquide et des protéines
- Signal hyperintense en T2

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner est la technique de choix pour caractériser les masses médiastinales

Diagnostic différentiel

Lymphome

- Masses ganglionnaires multiples, non kystiques

Cancer bronchopulmonaire

- Grands fumeurs ; si la paroi du kyste est nodulaire et épaisse penser au cancer

Tumeurs des gaines nerveuses et tumeurs de ganglion sympathique

- Généralement non kystiques

Malformations kystiques de l'intestin antérieur primitif

Anatomie pathologique

Généralités

- Kystes à parois musculaires ou fibreuses, avec revêtement par un épithélium bronchique ou intestinal
- Embryologie-Anatomie
  - Bourgeonnement anormal congénital depuis l'intestin antérieur primitif
  - La notochorde est adjacente à l'intestin antérieur primitif et peut donner naissance à des kystes neurentériques
  - Duplication précoce
    - Médiastinale
  - Duplication tardive
    - Localisation pulmonaire
    - 10 % de tous les kystes bronchogéniques

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Kyste uniloculaire contenant du mucus, du liquide hydrique ou du matériel purulent

Aspects microscopiques

- Kyste bronchogénique
  - Tapissé d'un épithélium de type respiratoire ; contient du cartilage
- Kyste de duplication œsophagienne
  - Contient une muqueuse gastrique ou du tissu pancréatique
    - Hémorragies ou ulcérations plus probables
- Kyste neurentérique
  - Mélange d'éléments tissulaires gastriques et nerveux

Clinique

Tableau clinique

- 10 % de toutes les masses médiastinales
- Découverte fortuite chez les jeunes adultes de moins de 35 ans
- Généralement asymptomatiques
- Douleur thoracique, toux, wheezing

Traitement

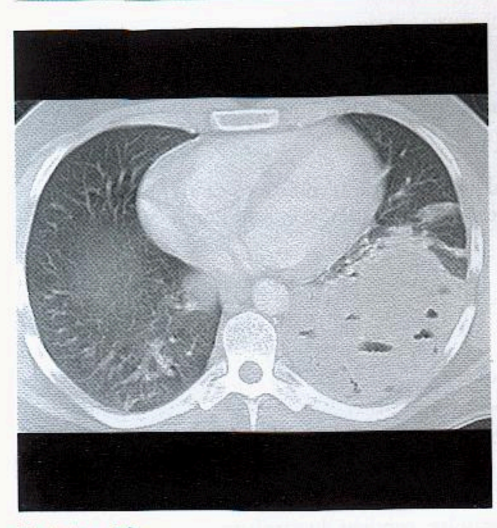
- Résection chirurgicale des lésions symptomatiques
- Aspiration à l'aiguille
- Surveillance

Pronostic

- Guérison avec exérèse

Références sélectionnées

1. *Strollo DC et al : Primary mediastinal tumors : Part II. Tumors of the middle and posterior mediastinum. Chest 112 : 1344-57, 1997*
2. *Panicek DM et al : The continuum of pulmonary developmental anomalies. RadioGraphics 7 : 747-72, 1987*



Pneumopathie chez un adulte jeune. Condensation étendue du lobe inférieur gauche avec multiples niveaux hydro-aériques. Les niveaux hydro-aériques sont dus à une pneunopathie nécrosante ou à l'atteinte dun poumon par ailleurs anormalement kystique.

Points clés

- Masse paraspinale inférieure gauche
- Fréquents kystes isolés ou multiples et pouvant être remplis d'air
- Artère systémique provenant de l'aorte, visualisée dans 80 % des cas par scanner
- Le poumon confinant la séquestration peut être hyperaéré
- Tissu pulmonaire : pas de communication bronchique, irrigation artérielle systémique
- Intralobaire dans 15 % des cas, peut être congénitale ou acquise
- Extralobaire généralement associée à d'autres anomalies ; présentation plus précoce
- Ablation chirurgicale en cas d'infections chroniques ou d'hémoptysies

Signes radiologiques

Généralités

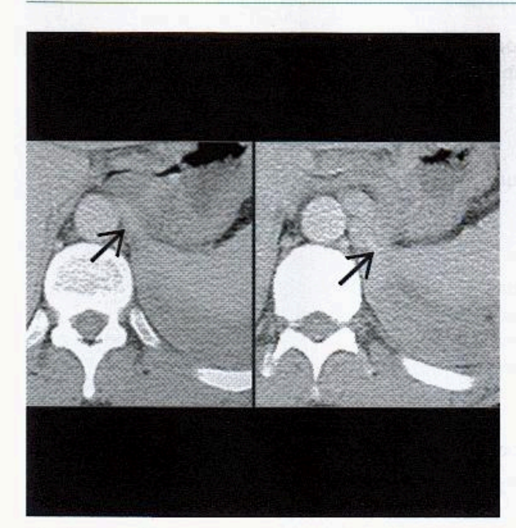
- Meilleur critère d'imagerie : masse paraspinale inférieure gauche chronique

Radiographie pulmonaire

- Masse paraspinale inférieure ou opacité
- Bords pouvant être nets ou mal définis
- Contour lisse ou irrégulier
- Dans 1/3 des cas, niveau hydrique ou hydro-aérique
- « Pneumopathie chronique »
  - Peut régresser en taille avec antibiothérapie
- Épanchement pleural rare
- Localisation intralobaire : du côté gauche (60 %)
- Localisation extralobaire : du côté gauche (80 %)

Scanner

- Lésion complexe à composants solides, liquides et kystiques
- Dans 80 % des cas, évidence d'une vascularisation par une artère systémique provenant de l'aorte
- Kystes isolés ou multiples
- La frontière avec le poumon normal peut contenir du poumon emphysémateux ou hyperaéré
- Prise de contraste hétérogène
- Peut contenir des calcifications



Séquestration pulmonaire. Images successives après administration de produit de contraste : depuis l'aorte descendante, irrigation artérielle dans le poumon séquestré (flèches). L'apport artériel passe souvent par le ligament pulmonaire inférieur.

Angiographie

- Identifier l'artère nourricière
  - Aorte thoracique 75 %
  - Aorte abdominale 20 %
  - Artère intercostale 5 %
  - Peut être isolée ou multiple
  - L'artère nourricière peut irriguer aussi le poumon normal
- Son utilisation est moindre depuis le scanner
  - La non-identification par le scanner est généralement due à la présence de multiples petites artères

Diagnostic différentiel

Tumeur neurogène

- Généralement non kystique, pas d'artère nourricière

Tumeur pleurale

- Non hétérogène, pas d'artère nourricière

Cancer pulmonaire

- Évolue, pas d'artère nourricière

Pneumonie

- Pas d'artère nourricière, évolue avec le traitement

Abcès

- Pas d'artère nourricière

Anatomie pathologique

Généralités

- Intralobaire
- 75 % de toutes les séquestrations
  - Pas de revêtement pleural propre
  - Artère provenant de l'aorte
    - Pénètre le plus souvent dans le poumon par le ligament pulmonaire inférieur

- Drainage veineux par la veine pulmonaire
- Rare communication avec intestin antérieur primitif
- Anomalies associées rares
  - Fistule broncho-œsophagienne
  - Kyste bronchogénique
  - Malformation adénomatoïde kystique
- Extralobaire
  - 25 % de toutes les séquestrations
  - Revêtement pleural propre
  - Artère provenant d'un vaisseau pulmonaire ou petit systémique
    - Pénètre le plus souvent dans le poumon par le ligament pulmonaire inférieur
  - Drainage veineux par les veines azygos, hémiazygos
  - Communication avec intestin antérieur primitif plus fréquente
  - Anomalies associées fréquentes
- Étiologie-Pathogénie
  - Lésions inflammatoires congénitales ou acquises

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Inflammation chronique, kystes et fibrose
- Pas de communication avec les bronches
- Atteintes athérosclérotiques dans la vascularisation artérielle, même chez le jeune

Clinique

Tableau clinique

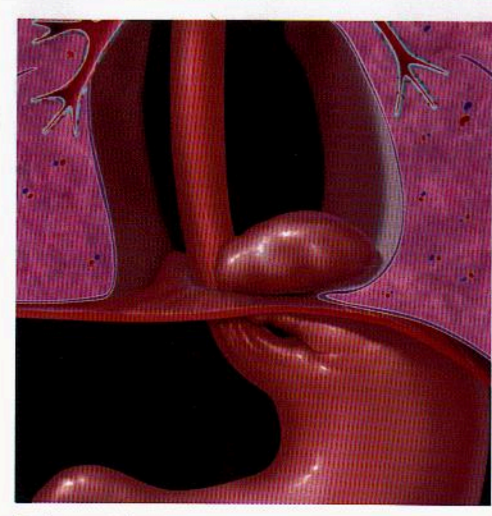
- Intralobaire
  - Pas de prédominance sexuelle
- Extralobaire
  - Plus fréquente chez l'homme
  - Nouveau-nés : autres anomalies souvent létales
- Asymptomatique, de découverte fortuite (20 %)
- Toux chronique, pneumonies récurrentes, hémoptysies, douleur thoracique
  - Hémoptysies pouvant menacer le pronostic vital
- Insuffisance cardiaque congestive chez le nouveau-né

Traitement

- Résection chirurgicale pour les lésions symptomatiques

Références sélectionnées

1. *Frazier AA et al : Intralobar sequestration : Radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics 17 : 725-45, 1997*
2. *Panicek DM et al : The continuum of pulmonary developmental anomalies. RadioGraphics 7 : 747-72, 1987*
3. *Savic B et al : Lung sequestration : Report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax 34 : 96-101, 1979*



Hernie para-œsophagienne. La jonction gastro-œsophagienne reste en position normale tandis que le fundus de l'estomac fait hernie par le hiatus œsophagien du diaphragme.

Points clés

- Hernie hiatale : fréquente masse rétrocardiaque mineure
- Suspecter un ulcère gastrique dans une hernie hiatale devant un nouvel épanchement pleural non expliqué
- Hernie diaphragmatique congénitale – cause de détresse respiratoire du nouveau-né
- Volvulus de l'estomac – double niveau hydro-aérique au-dessus et au-dessous du diaphragme
- Hernie de Morgagni (de la fente de Larrey, rétrocostoxyphoïdienne) : antérieure, généralement à droite
- Hernie de Bochdalek : postérieure, généralement à gauche
- Hernies de l'adulte, généralement asymptomatiques
- Complications : reflux, ulcération, hémorragies, sténose

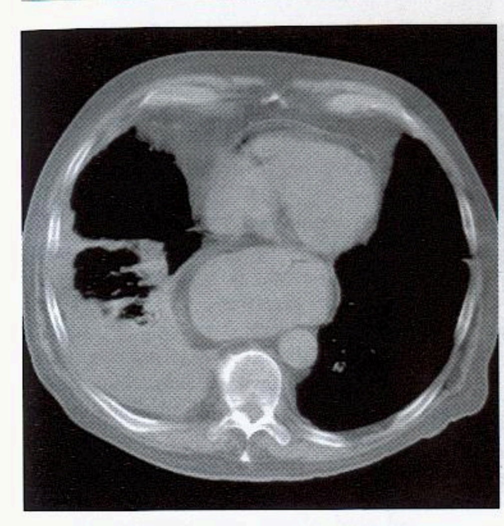
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : masse intrathoracique, à contenu aérique, adjacente au diaphragme

Radiographie pulmonaire

- Hernie hiatale par glissement
  - Masse rétrocardiaque hémisphérique régulière
  - Contient généralement de l'air ou un niveau hydro-aérique
  - Épanchement pleural
    - Nouveau et non expliqué, suspecter un ulcère gastrique dans un sac herniaire
- Hernie para-œsophagienne
  - Volvulus gastrique
    - Double niveau hydro-aérique au-dessus (rétrocardiaque) et au-dessous du diaphragme (siège sous-diaphragmatique gauche normal)
    - Rotation organo-axiale
    - La boucle efférente peut s'obstruer
- Hernie de Morgagni
  - Masse paracardiaque antérieure droite
  - Peut contenir de l'intestin



◀ *Hernie hiatale. Volumineux estomac rempli de liquide et pouvant être pris pour une masse. Noter une petite collection aérique. Épanchement pleural modérément abondant à droite. En cas d'épanchement inexpliqué, il faut aussi penser à un ulcère dans la partie intrathoracique de l'estomac.*

- Hernie de Bochdalek
  - Diaphragme postéro-latéral
  - Congénitale
    - Siège à gauche dans 85 % des cas
    - Contient graisse, intestin, rate
    - Déplacement médiastinal controlatéral

Radiographie de l'œsophage

- Utile pour évaluer l'anatomie et la motricité
- Complications muqueuses, œsophagite, ulcères et sténoses

Scanner

- Hernie par glissement: masse complexe avec tissu mou, graisse, air et substance de contraste orale
- Hernie de Morgagni: ne contient en général que de la graisse
- Hernie de Bochdalek: contient en général de la graisse avec parfois rein ou intestin

Recommandations pour l'imagerie

- Hernie hiatale: radiographie du poumon et parfois de l'œsophage; scanner utile pour les autres types de hernie

Diagnostic différentiel

Kyste bronchogénique

- De siège sous-carénaire; contiendra de l'air s'il communique avec le tube digestif ou les bronches

Tumeurs neurogènes

- De siège médiastinal postérieur; pas d'air

Kyste de duplication

- Contient de l'air si ulcération dans le tube digestif

Séquestration

- De siège paraspinal gauche; vascularisation systémique

Kyste paracardiaque

- Pas d'air; siège généralement à droite

Anatomie pathologique

Généralités

- Anomalies diaphragmatiques dues à un défaut congénital de fusion du septum transversum ou des membranes pleuropéritonéales
- Embryologie
  - Hernies congénitales
    - Surviennent autour de la 10e semaine de gestation
    - Hypoplasie pulmonaire
    - Le développement du poumon détermine la survie
    - Si la hernie contient de l'estomac, le pronostic est moins favorable parce que la hernie est survenue précocement in utero
- Épidémiologie
  - Fréquente (hiatale par glissement) à rare (para-œsophagienne)
  - Hernie par glissement: 10 % au-delà de 50 ans

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Hernie par glissement
  - Atrophie des piliers ou de la musculature diaphragmatique
  - Le hiatus œsophagien s'élargit par suite de l'accroissement de la pression intra-abdominale
  - Rotation et mobilité de l'estomac peuvent provoquer un volvulus gastrique
- Hernie de Morgagni
  - Anomalie du développement entre le muscle diaphragmatique et les côtes (fente de Larrey)
  - Siège habituellement à droite
  - Rare
- Hernie de Bochdalek
  - Anomalie congénitale ou acquise du hiatus pleuropéritonéal (foramen de Bochdalek)
  - Plus fréquente à gauche
  - Incidence < 1 %

Clinique

Tableau clinique

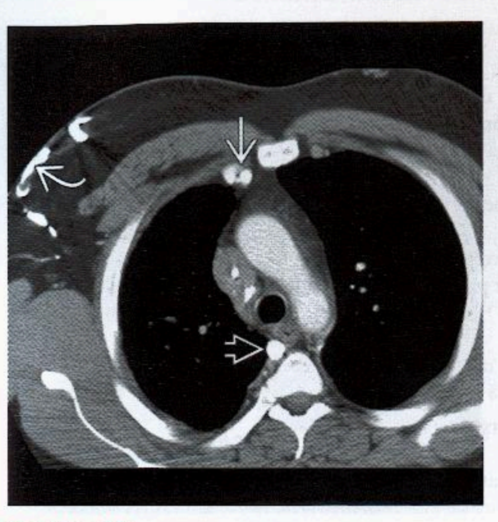
- Prédisposition à hernie par glissement: âge et obésité
- Habituellement asymptomatique
  - Reflux: brûlures d'estomac, régurgitations et dysphagie
  - Saignement occulte
  - Les douleurs thoraciques décrites simulent une maladie cardiaque
  - Les hernies volumineuses peuvent compromettre la fonction respiratoire
- Volvulus gastrique
  - Triade de Borchardt
    - Douleur
    - Tentatives de vomissements infructueuses
    - Impossibilité de mettre en place une sonde nasogastrique

Traitement

- Chirurgie pour la maladie symptomatique
- Thérapie anti-reflux

Références sélectionnées

1. *Panicek DM et al: The diaphragm: Anatomic, pathologic, and radiologic considerations. RadioGraphics 8: 385-425, 1988*
2. *Goodfellow T et al: Congenital diaphragmatic hernia: The prognostic significance of the site of the stomach. Br J Radiol 60: 993-5, 1987*
3. *Menuck L et al: Plain film findings of gastric volvulus herniating into the chest. AJR 126: 1169-74, 1976*



Médiastinite fibreuse. Une masse paratrachéale droite obstrue la VCS. La masse contient une calcification centrale. Noter les vaisseaux collatéraux: paroi thoracique antérieure droite (flèche courbe), veine mammaire interne droite (flèche) et veine intercostale supérieure droite (flèche ouverte).

Points clés

- Synonymes: médiastinite sclérosante, fibrose médiastinale
- Masse ou élargissement médiastinal(e) localisé(e) ou diffus(e)
- Calcification fréquente dans la maladie localisée
- Maladie localisée généralement secondaire à une réaction immunitaire induite par histoplasmose
- Maladie diffuse généralement idiopathique ou associée à une autre maladie autoimmune
- La maladie localisée obstrue la veine cave supérieure (VCS), les voies aériennes, les veines pulmonaires, dans cet ordre
- Traitement orienté vers la pose de stents dans voies aériennes et vaisseaux

Signes radiologiques

Généralités

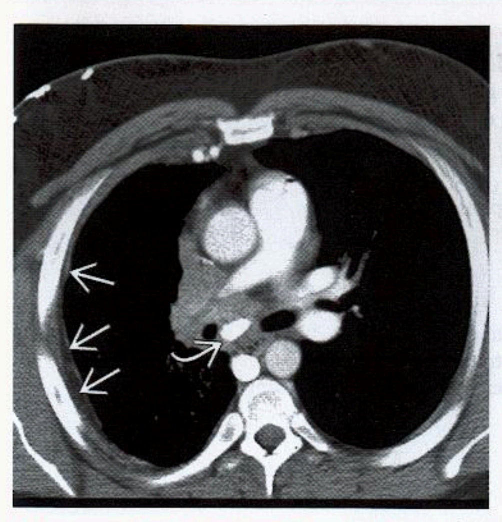
- Meilleur critère d'imagerie: masse médiastinale avec obstruction de la VCS

Radiographie pulmonaire

- Masse ou élargissement médiastinal(e) ou hilaire localisé(e)
- Masse localisée pouvant être calcifiée
- Collapsus lobaire avec obstruction des voies aériennes
- Syndrome de la VCS par obstruction
- Hypertension veineuse pulmonaire et œdème interstitiel par obstruction veineuse pulmonaire

Scanner

- 80 % des masses focales sont calcifiées
- Maladie diffuse habituellement non calcifiée
- Technique de choix pour mettre en évidence les rapports anatomiques avec veines et voies aériennes du voisinage
- Pas de prise de contraste
- Autres signes d'infection granulomateuse
  - Granulomes calcifiés dans les poumons



Médiastinite fibreuse. Obstruction de la veine cave supérieure. Plus bas, une masse rétrécit l'artère pulmonaire droite. L'hémithorax droit est légèrement plus petit. Épaississement extrapleural dû à la dilatation des collatérales intercostales (flèches). Un ganglion sous-carénaire est calcifié (flèche courbe).

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner, meilleur outil pour caractériser la masse et ses rapports avec les structures avoisinantes

Diagnostic différentiel

Lymphome

- Une maladie de Hodgkin sclérosante nodulaire peut être difficile à différencier pathologiquement
  - Maladie de Hodgkin généralement dans le médiastin antérieur
  - Médiastinite fibreuse généralement hilaire, sous-carénaire et paratrachéale
  - La maladie de Hodgkin n'est pas calcifiée avant le traitement

Cancer bronchopulmonaire

- Pas de calcification

Kyste bronchogénique

- La médiastinite fibreuse n'est pas kystique

Anatomie pathologique

Généralités

- Large spécimen biopsique nécessaire pour exclure un lymphome
- Étiologie-Pathogénie
  - On pense que la maladie localisée est induite par une réponse immunitaire anormale à l'antigène histoplasmine chez des individus sensibles
  - Étiologie inconnue pour la maladie diffuse

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Maladie localisée (ou granulome médiastinal)
  - Ganglions adhérents calcifiés contenant un abondant tissu fibreux
- Maladie diffuse
  - Du tissu fibreux remplace la graisse médiastinale
  - Doit être différenciée de la maladie de Hodgkin (nodulaire sclérosante)

Médiastinite fibreuse

Maladie d'Erdheim-Chester (rare histiocytose faite de cellules non langerhansiennes)
- Englobement diffus de l'aorte et des gros vaisseaux
- Épaississement pleural et infiltration des tissus mous périrénaux
- Lésions ostéosclérotiques

Aspects microscopiques
- Cellules inflammatoires bénignes, réponse granulomateuse

Clinique

Tableau clinique
- Adultes de tout âge, pas de prédominance sexuelle
- Toux, dyspnée, pneumonie récurrente
- Symptômes en relation avec l'obstruction, par ordre décroissant
  - VCS
  - Voies aériennes
  - Veines pulmonaires
  - Artère pulmonaire
  - Gros vaisseaux (protégés par forte pression artérielle)
- Maladie diffuse présente avec d'autres affections autoimmunes
  - Fibrose rétropéritonéale
  - Thérapie par méthysergide

Traitement
- Antifongiques et corticoïdes inefficaces
- Chirurgie difficile et peu bénéfique
- Palliatif
  - Stents dans voies aériennes et vaisseaux

Pronostic
- Atteinte prolongée : voies aériennes compromises et insuffisance respiratoire

Références sélectionnées

1. *Rossi SE et al : Fibrosing mediastinitis. RadioGraphics 21 : 737-57, 2001*
2. *Sherrick AD et al : The radiographic findings of fibrosing mediastinitis. Chest 106 : 484-9, 1994*

Goitre

Goitre. Élargissement médiastinal supérieur par une masse de l'orifice supérieur déviant la trachée vers la gauche.

Points clés

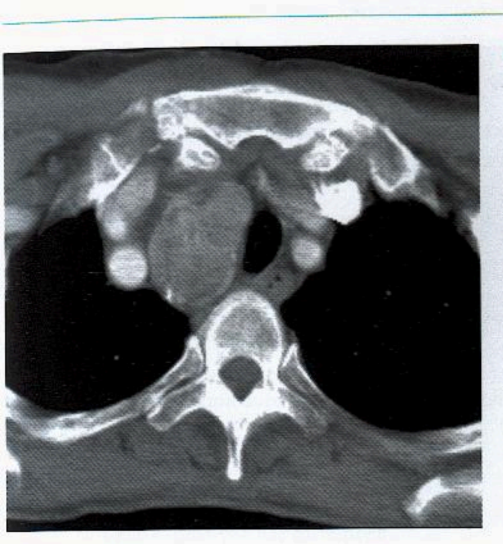
- Cause la plus fréquente de déviation de la trachée
- Les goitres cervicaux peuvent glisser vers l'avant (75 %) ou vers l'arrière dans le médiastin
- Forte atténuation de tissu mou en raison de la présence d'iode
- Calcification fréquente (grossière, ponctuée ou en anneaux)
- En cas d'hypothyroïdie, possibilité d'épanchement péricardique abondant
- D'autres masses médiastinales supérieures sont moins à même de dévier la trachée
- Habituellement asymptomatique ; symptômes par compression veineuse ou trachéale

Signes radiologiques

Généralités
- Meilleur critère d'imagerie : déviation trachéale au niveau de l'orifice supérieur du thorax

Radiographie pulmonaire
- Déviation trachéale au niveau de l'orifice supérieur du thorax
- Masse médiastinale antéro-supérieure ou masse médiastinale postéro-supérieure
- Possibles épanchements péricardiques abondants en cas d'hypothyroïdie

Scanner
- Masse hétérogène très nettement délimitée
- Forte atténuation des tissus mous en raison de l'iode naturel
- 75 % contiennent des calcifications
  - Disposition
    - Grossière
    - Ponctuée
    - En anneaux
- Intense rehaussement après injection i.v. de produit de contraste
- Relation avec la thyroïde du cou
- En avant de la trachée (75 %)
  - Prédominance du côté gauche
- En arrière de la trachée (25 %)
  - Prédominance du côté droit



Goitre. Masse siégeant à droite et contenant des calcifications et plusieurs lésions de plus basse densité et de taille variable. D'autres zones sont hyperdenses par rapport aux tissus mous, en accord avec la concentration d'iode dans le tissu thyroïdien

Scintigraphie
- Diagnostic par I-123
- Inutile le plus souvent

Recommandations pour l'imagerie
- Radiographie pulmonaire le plus souvent suffisante ; scanner pour caractériser la masse

Diagnostic différentiel

Antérieur
- Thymome
  - Moins de calcification, plus caudal dans le médiastin, pas de forte atténuation
- Tératome
  - Peut avoir une calcification grossière, pas de forte atténuation, plus caudal dans le médiastin
- Lymphome
  - Pas de calcification avant le traitement, généralement ganglions multiples

Postérieur
- Kyste bronchogénique
  - Peut être de forte atténuation en raison du calcium ; pas de rehaussement
- Œsophage de léiomyosarcome
  - Pas de forte atténuation, pas de calcification
- Cancer bronchopulmonaire
  - Pas de calcification, bords mal définis

Anatomie pathologique

Généralités
- Hyperplasie thyroïdienne avec follicules colloïdes dilatés
- Étiologie-Pathogénie
  - Carence alimentaire en iode conduisant à une production insuffisante d'hormones thyroïdiennes
  - Excès d'hormone thyréotrope (TSH)
  - L'augmentation de volume initialement uniforme conduit finalement à une croissance différentielle

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Hypertrophie de la thyroïde, hétérogène, dégénérescence kystique, hémorragie, calcification

Aspects microscopiques
- Follicules irrégulièrement hypertrophiés avec épithélium aplati et colloïde abondante

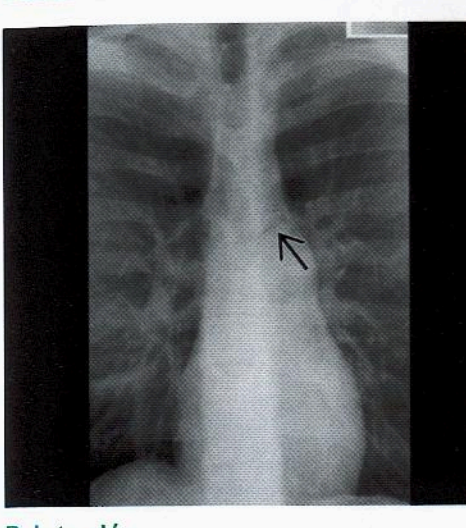
Clinique

Tableau clinique
- Atteint surtout la femme
- Fréquent, 25 % des goitres du cou glissent dans le thorax
- Généralement asymptomatiques et euthyroïdiens
- Compression trachéale
  - Dyspnée
  - Wheezing
  - Stridor
- Signe de Pemberton
  - Distension des veines du cou à l'élévation des deux bras

Traitement
- Chirurgie pour maladie symptomatique
- Substitution d'iode
- Substitution thyroïdienne pour hypothyroïdie

Références sélectionnées

1. *Buckley JA et al : Intrathoracic mediastinal thyroid goiter : Imaging manifestations. AJR 173 : 471-5, 1999*
2. *Bashist B et al : Computed tomography of intrathoracic goiters. AJR 140 : 455-60, 1983*



Pneumomédiastin. Les collections aériques peuvent être très discrètes sur une vue frontale (flèche). Asthme à l'anamnèse.

Points clés

- Causes intrathoraciques (Valsalva) et extrathoraciques (sinus, dents, duodénum)
- Traumatisme : traumatisme thoracique fermé, déchirure bronchique, déchirure œsophagienne
- Mieux visible en incidence de profil
- À différencier des autres sources d'air : ne se déplace pas sur les clichés en décubitus
- Signe de Hamman (claquements rythmés par les battements du cœur)
- Peut être fatal chez le nouveau-né

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : air détourant le cœur et les vaisseaux médiastinaux sur une radiographie de profil

Radiographie pulmonaire

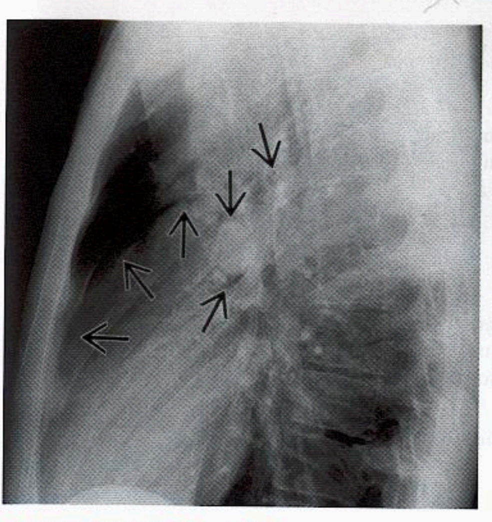
- Signes
  - Voile thymique
  - Anneau autour de l'artère
  - Signe de l'artère tubulaire
  - Double paroi bronchique
  - Diaphragme continu
  - Signe extrapleural
  - Signe en V de Naclerio
    - Air costovertébral adjacent à l'hémidiaphragme et au rachis
  - Emphysème sous-cutané
- Mieux visible sur un cliché de profil

Scanner

- Plus sensible, identique à la radiographie pulmonaire

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographie pulmonaire utile pour la détection ; scanner parfois nécessaire



Un pneumomédiastin est souvent plus facile à détecter sur une vue de profil. L'air trace (flèches) les contours du cœur et des gros vaisseaux. L'air peut aussi détourer les bronches.

Diagnostic différentiel

Pneumothorax

- L'air se déplacera avec les changements de position ; ligne pleurale viscérale régulière ; ligne extrapleurale non régulière et généralement épaissie
- Le plus souvent unilatéral ; signe extrapleural souvent bilatéral

Pneumopéricarde

- Moins fréquent chez l'adulte ; air confiné au péricarde

Illusion des bandes de Mach

- En raison de l'inhibition rétinienne, obscurcir un bord avec le doigt ou la main fera disparaître la bande de Mach
- Densité convexe de tissu mou dans densité concave pulmonaire = bande de Mach noire, par exemple bord du cœur
- Densité pulmonaire convexe dans densité de tissu mou concave = bande de Mach blanche, par exemple strie para-œsophagienne

Anatomie pathologique

Généralités

- N'est pas un diagnostic pathologique
- Étiologie- Pathogénie
  - Effet Macklin
    - Une rupture alvéolaire conduit à un emphysème interstitiel pulmonaire : pneumonie éosinophile du nouveau-né ; rare chez l'adulte, induit un pneumomédiastin
  - Étiologie
    - Valsalva prolongé : asthme, toux, lever de poids, efforts, usage de marijuana
    - Traumatisme thoracique fermé
    - Fracture bronchique à considérer si l'état empire progressivement
    - Déchirure de l'œsophage : signe en V de Naclerio
    - Apparition spontanée
    - Fracture de sinus
    - Extraction dentaire
    - Ventilation en pression positive
    - Ulcère duodénal : diverticulite sigmoïdienne

Clinique

Tableau clinique

- Grave chez le nouveau-né
  - Collapsus vasculaire dû à l'obstruction veineuse
    - Les adultes décompressent par le cou ou le rétropéritoine
  - Pneumonie éosinophilique : blocage aérien
    - Compression vasculaire interstitielle
- Douleur thoracique
- Dyspnée
- Signe de Hamman
  - Crépitations précordiales à l'auscultation
    - Comme le bruit de pois s'entrechoquant sur une toile tendue
- Peut induire pneumothorax, pneumopéritoine, air rétropéritonéal

Traitement

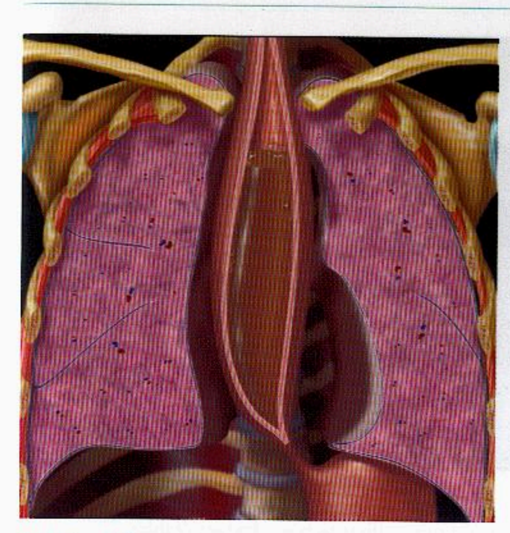
- Aucun ; surveillance pour pneumothorax
- Traiter la cause sous-jacente

Pronostic

- Affection bénigne sauf chez le nouveau-né
- Morbidité et mortalité liées à l'étiologie

Références sélectionnées

1. *Zylak et al : Pneumomediastinum revisited. RadioGraphics 20 : 1043-57, 2000*
2. *Bejvan SM et al : Pneumomediastinum : Old signs and new signs. AJR 166 : 1041-8, 1996*
3. *Cyrlak D et al : Pneumomediastinum : A diagnostic problem. Crit Rev Diagn Imaging 23 : 75-117, 1984*



Achalasie. Œsophage très dilaté avec un niveau hydro-aérique vers le haut œsophage et se recourbant à la jonction gastro-œsophagienne. De manière caractéristique, on ne voit pas de niveau liquide dans l'estomac sur les radiographies en position debout.

Points clés

- Épaississement de la bande trachéale postérieure : indice d'une pathologie œsophagienne sous-jacente
- Un élargissement médiastinal diffus avec niveau hydro-aérique suggère une achalasie
- Les masses œsophagiennes sont rarement assez volumineuses pour être détectées par radiographie du thorax
- Radiographie de l'œsophage essentielle pour évaluer motilité, reflux et aspiration

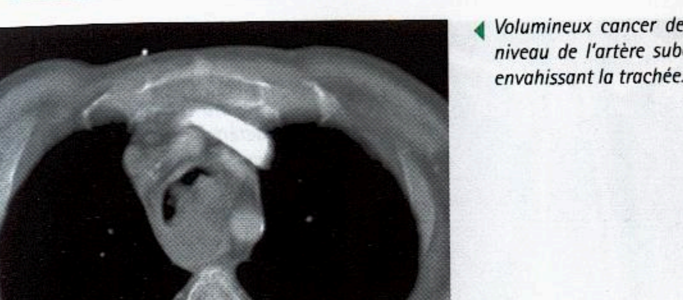
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : épaississement de la ligne rétrotrachéale

Radiographie pulmonaire

- Épaississement de la bande trachéale postérieure (épaisseur normale < 4,5 mm)
  - Les vaisseaux lymphatiques ont un parcours longitudinal de telle sorte qu'une pathologie œsophagienne par inflammation ou néoplasie épaissira un anneau trachéal postérieur
- Achalasie
  - Élargissement médiastinal diffus ; niveau hydro-aérique dans le médiastin supérieur en arrière de la trachée
  - Absence de bulle d'air gastrique
- Varices
  - Surviennent chez au moins 30 % des patients souffrant d'hypertension portale
  - Foie petit, rate dilatée
  - Oblitération du bord de l'aorte descendante
- Sclérothérapie des varices
  - Épanchement pleural 30 %, élargissement médiastinal 35 %
  - Opacités basales gauches 5 %, pneumomédiastin < 1 %
- Perforation, syndrome de Boerhaave
  - Pneumomédiastin à l'angle costovertébral gauche (signe en V de Naclerio)
  - Élargissement médiastinal, pneumothorax ou hydropneumothorax
  - Épanchement pleural
    - Déchirure de l'œsophage moyen surtout pour l'hémithorax droit
    - Déchirure du bas œsophage surtout pour l'hémithorax gauche



◀ *Volumineux cancer de l'œsophage au niveau de l'artère subclavière gauche, envahissant la trachée.*

- Masse œsophagienne
  - Cancer ou léiomyomes sont rarement de taille suffisante pour être repérables
  - Un cancer peut obstruer l'œsophage, provoquant une dilatation mais moindre que par achalasie
  - Les diverticules peuvent avoir un niveau hydro-aérique et ont tendance à s'étendre dans l'hémithorax droit

Scanner

- Utile pour évaluer les tumeurs œsophagiennes et l'envahissement du voisinage

Radiographie de l'œsophage

- Meilleure technique pour évaluer motricité, reflux et aspiration
- Une possible perforation doit être évaluée avec du baryum ou un contraste non ionique; éviter la gastrografine en raison du risque d'aspiration
- Achalasie: absence de péristaltisme primaire, diminution progressive du calibre œsophagien distal; œsophage dilaté « en bec » prenant une morphologie sigmoïdienne

Diagnostic différentiel

Tumeurs neurogènes

- Lésion courte, l'œsophage dilaté étant une lésion longue; pas d'air dans les tumeurs neurogènes

Dissection ou anévrismes aortiques

- Longue lésion, pas d'air, calcification des bords

Kystes bronchogéniques

- Peuvent contenir de l'air s'ils communiquent avec le tube digestif ou une bronche; siège sous-carénaire

Anatomie pathologique

Achalasie

- Étiologie inconnue
- Physiopathologie: neuropathie du plexus myentérique avec relaxation incomplète du sphincter du bas œsophage
- Œsophagite, secondaire à la stase du contenu œsophagien
- Causes secondaires: cancer de l'œsophage, métastases, lymphome, maladie de Chagas, vagotomie

Varices

- Dilatation des veines para-œsophagiennes par hypertension portale

Perforation de Boerhaave

- Paroi postéro-latérale gauche de l'œsophage au-dessus de la jonction gastro-œsophagienne

Diverticules

- Proximal: diverticule de Zenker « de pulsion » à travers la membrane crico-œsophagienne
- Moyen: diverticules de traction induits par les ganglions lymphatiques granulomateux adjacents
- Inférieur: diverticule épiphrénique « de pulsion »

Cancer de l'œsophage

- 95 % carcinome épidermoïde
- 5 % adénocarcinomes

Clinique

Généralités

- Dysphagie, douleur thoracique, hémoptysie

Achalasie

- Âge moyen, H = F
- Dysphagie (90 %)
- Pneumonies récurrentes

Varices

- Maladie hépatique chronique responsable d'hypertension portale
- Saignement contrôlé par sclérothérapie (injections sclérosantes)
- Complications de sclérothérapie: perforation, aspiration et syndrome de détresse respiratoire par agents sclérosants embolisés

Perforation

- Causes
  - Syndrome de Boerhaave par efforts de vomissement ou traumatisme thoracique fermé
  - Instrumentation, endoscopie, dilatation œsophagienne pour achalasie ou hémostase compressive par ballonnet pour hémorragies de varices
- Crépitations sous-cutanées cervicales

Cancer de l'œsophage

- Généralement maladie à un stade avancé au moment du diagnostic

Diverticules

- Diverticules de pulsion développés par complication de trouble de la motricité
- Diverticules de traction secondaires à une maladie inflammatoire adjacente, le plus souvent nœuds lymphatiques cicatrisés après histoplasmose

Traitement

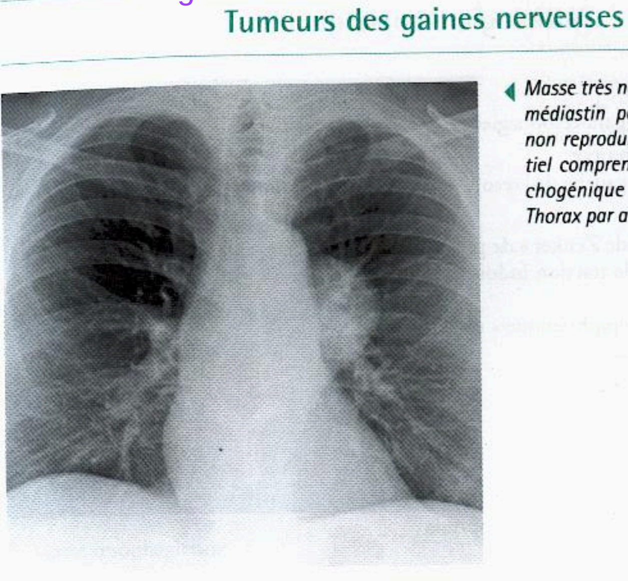
- Achalasie: dilatation pneumatique, risque de perforation
- Perforation: drainage, antibiotiques, fermeture chirurgicale
- Cancer: radiothérapie, œsophagectomie totale, habituellement par voie de thoracotomie droite (Ivor-Lewis)

Pronostic

- Variable; diverticules le plus souvent bénins; sombre pronostic pour le cancer
- Perforation: fortes mortalité et morbidité quand le diagnostic est tardif

Références sélectionnées

1. *Stark P et al: Manifestations of esophageal disease on plain chest radiographs. AJR 155: 729-34, 1990*
2. *Gedgaudas-McClees RK et al: Thoracic findings in gastrointestinal pathology. Radiol Clin North Am 22: 563-89, 1984*



Masse très nettement délimitée dans le médiastin postérieur (cliché de profil non reproduit). Le diagnostic différentiel comprend : anévrisme, kyste bronchogénique et tumeurs neurogènes. Thorax par ailleurs normal.

Points clés

- Plus importante cause de masse médiastinale postérieure
- Centrée sur un foramen intervertébral (trou de conjugaison)
- Forme arrondie et axe horizontal
- Atténuation diminuée au scanner due à une dégénérescence lipidique et kystique
- Les neurofibromes ont un aspect en cocarde à l'IRM et se rehaussent avec le gadolinium
- Neurofibromes associés à la maladie de von Recklinghausen

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : masse médiastinale postérieure arrondie avec élargissement du foramen intervertébral

Radiographie pulmonaire

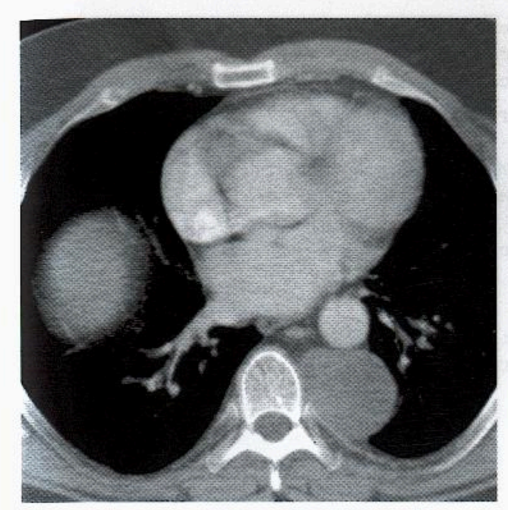
- Forme arrondie, très nettement délimitée
- Longueur : s'étend sur 1-2 espaces intercostaux
- Axe long : horizontal, suit les nerfs intercostaux
  - Extension en sablier dans le canal rachidien (10 %)
  - Centrée sur le foramen intervertébral, élargit le foramen
- Scoliose du rachis thoracique supérieur

Scanner

- Atténuation diminuée due à une dégénérescence lipidique et kystique
- Rehaussement variable (homogène, hétérogène) avec produit de contraste i.v.

IRM

- Utile pour évaluer l'extension intrarachidienne
- Neurofibrome
  - Position centrale dans le nerf
  - Aspect en cocarde avec hypersignal périphérique en T2WI
  - Se rehausse avec gadolinium
- Généralement, hyposignal en T1 et hypersignal en T2



Scanner avec injection i.v. de produit de contraste. Masse hypodense très nettement délimitée dans le médiastin postérieur. Corps vertébral et côtes adjacents normaux. Le scanner montre que cette lésion n'est pas vasculaire. Excision chirurgicale, diagnostic : neurofibrome.

Dégénérescence maligne (tumeur maligne originaire des gaines nerveuses)

- Ni le scanner ni l'IRM ne peuvent distinguer les tumeurs malignes des tumeurs bénignes
  - Une brusque augmentation de taille fait suspecter une malignité
  - Des bordures indistinctes sont plus fréquentes avec les tumeurs malignes

Diagnostic différentiel

Tumeur de ganglion sympathique

- Forme ovale et axe vertical
- S'étend sur 3-5 espaces intercostaux
- Plus souvent calcifiée

Paragangliomes

- Prennent avidement le contraste

Kyste de duplication œsophagienne

- Plus antérieur, atténuation plus basse, caractéristiques liquidiennes à l'IRM

Anatomie pathologique

Généralités

- 90 % de toutes les masses médiastinales postérieures d'origine neurogène
  - 40 % de celles-ci sont des tumeurs des gaines nerveuses
  - Schwannomes/neurofibromes : 3/1
- Génétique
  - 30 % sont associées à la maladie de von Recklinghausen (neurofibromatose de type 1), délétion du chromosome 17
  - Neurofibromatose de type 2, délétion du chromosome 22
- Épidémiologie
  - Âge 30-40 ans
  - H = F
  - 90 % des neurofibromes sont isolés, rare dégénérescence maligne
  - Dégénérescence maligne des neurofibromes : 4 %
  - Schwannomes, rare dégénérescence maligne

- Neurofibromatose de type 1 : prévalence 1 pour 3 000
- Autres tumeurs : phéochromocytome, LMC
- Neurofibromatose de type 2 : prévalence 1 pour 1 000 000

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Schwannomes
  - Tumeurs encapsulées des gaines nerveuses comprimant le nerf de manière excentrique
  - Subissent souvent dégénérescence kystique et hémorragies
- Neurofibromes
  - Prolifération désorganisée encapsulée de tous les éléments nerveux, en position centrale dans le nerf

Aspects microscopiques

- Neurofibromes : axones myélinisés et non myélinisés, collagène, réticuline
- Schwannomes : Antoni A (fortement cellulaire) ou B (mucoïde lâche)

Clinique

Tableau clinique

- Généralement asymptomatique
- Symptômes variables selon l'effet de masse et la compression nerveuse

Traitement

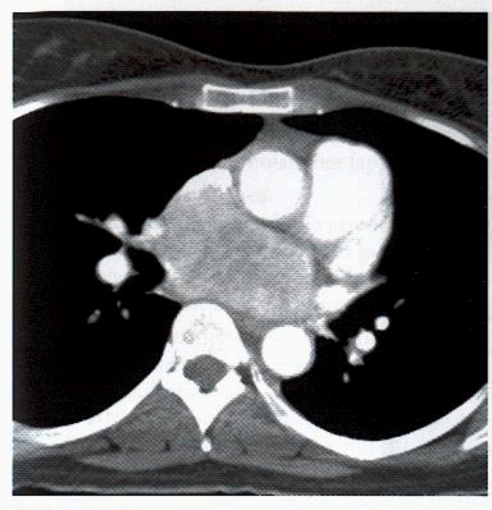
- Exérèse chirurgicale pour lésions symptomatiques ou malignes
- Radiothérapie non indiquée, peut induire une dégénérescence maligne

Pronostic

- 35 % de survie sur 5 ans pour lésions malignes

Références sélectionnées

1. Strollo DC et al : Primary mediastinal tumors : Part II. Tumors of the middle and posterior mediastinum. Chest 112 : 1344-57, 1997
2. Reed JC et al : Neural tumors of the thorax : Subject review from the AFIP. Radiology 126 : 9-17, 1978



Paragangliome. Scanner avec produit de contraste. Volumineuse masse sous-carénaire prenant le contraste. Carcinoïdes, tumeurs parathyroïdiennes et ganglions lymphatiques granulomateux font partie du diagnostic différentiel.

Points clés

- Masse médiastinale postérieure commune
- Forme ovale et axe vertical enjambant 3 à 5 vertèbres
- Tumeurs malignes habituellement calcifiées
- Dépendent de l'âge : neuroblastome < 3 ans, ganglioneuroblastome de 3 à 10 ans, ganglioneurome > 10 ans
- Le neuroblastome est associé à des syndromes paranéoplasiques
- Le paragangliome se développe aux dépens des ganglions parasympathiques (peut produire des catécholamines)

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : masse médiastinale postérieure verticale allongée

Radiographie pulmonaire

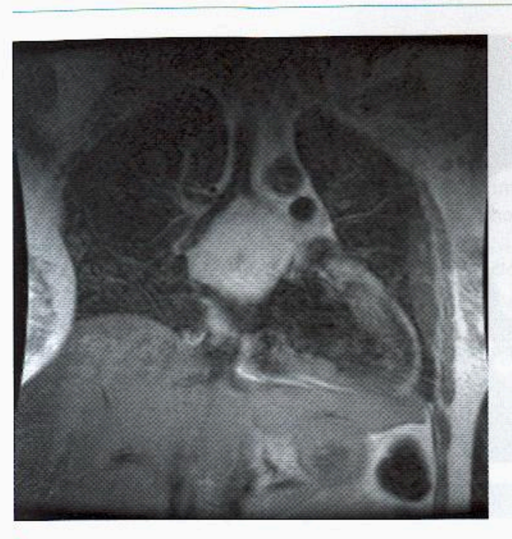
- Forme ovale, très nettement délimitée
- Longueur : s'étend sur 3-5 espaces intervertébraux
- Grand axe vertical, suit la chaîne sympathique
  - Érode côtes et corps vertébraux
  - Envahit les côtes
- Calcification : 80 % dans le neuroblastome
  - Les tumeurs malignes sont plus enclines à la calcification que les tumeurs bénignes

Scanner

- Hétérogénéité due à hémorragies, dégénérescence kystique et nécrose
- Plus la tumeur est maligne plus le degré d'hétérogénéité est grand
- Rehaussement variable (homogène, hétérogène) après injection i.v. de produit de contraste
- Les paragangliomes se rehaussent fortement et uniformément
  - Autres sièges fréquents : intrapéricardique (difficile à différencier du contraste ventriculaire) et arc aortique - gros vaisseaux

IRM

- Utile pour évaluer l'extension intraspinale



◀ *Paragangliome. IRM en plan coronal, séquence pondérée en T1, avec gadolinium. La tumeur prend le contraste de façon diffuse. L'oreillette gauche est comprimée et la carène est évasée.*

- Ganglioneurome
  - Plan axial en pondération T1 : aspect en tourbillons
  - Se rehausse avec le gadolinium
- Le plus souvent hyposignal en T1 et en T2
- Fort rehaussement du paragangliome avec gadolinium

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner pour caractériser la masse ; IRM pour évaluer l'envahissement intraspinal

Diagnostic différentiel

Tumeur des gaines nerveuses

- Les neurofibromes peuvent être multiples
- Les tumeurs des gaines nerveuses atteignent les sujets plus âgés
- Tumeur arrondie, axe horizontal, centrée sur le foramen intervertébral

Kyste de duplication œsophagienne

- Plus antérieur, d'atténuation plus basse, caractéristiques liquidiennes à l'IRM ou au scanner

Anatomie pathologique

Généralités

- Spectre de cellules ganglionnaires, de malignes à bénignes
- Épidémiologie
  - 90 % de toutes les tumeurs neurogènes du médiastin postérieur
  - 65 % d'entre elles sont des tumeurs des ganglions sympathiques
  - Les paragangliomes sont extrêmement rares (< 0,5 % des tumeurs médiastinales)

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Neuroblastome
  - Non encapsulé
  - Inhomogène : hémorragies, nécrose, dégénérescence kystique
- Ganglioneuroblastome
  - Plus homogène, se situe entre le neuroblastome et le ganglioneurome

- Ganglioneurome
  - Encapsulé
  - Homogène densité de tissu mou
- Paragangliome
  - Se développe aux dépens de la crête neurale, souvent fortement vasculaire
  - Peut produire des catécholamines (appelé alors phéochromocytome)

Aspects microscopiques

- Neuroblastome : petites cellules arrondies disposées en lames
- Ganglioneurome : amas de cellules ganglionnaires matures
- Ganglioneuroblastome : mélange de neuroblastome et de ganglioneurome
- Paragangliome : espaces vasculaires mêlés à des cellules APUD

Stadification : tumeurs des ganglions sympathiques

- Stade I : unilatérales, non invasives
- Stade II : unilatérales, localement invasives
- Stade III : extension de l'autre côté, et/ou adénopathies régionales
- Stade IV : métastases disséminées (foie, peau, os)

Clinique

Tableau clinique

- Généralement asymptomatique
- Neuroblastome
  - Enfants de moins de 3 ans
  - Siège extra-surrénalien le plus fréquent
- Ganglioneuroblastome
  - Enfants de moins de 10 ans
- Ganglioneurome
  - Adolescents et jeunes adultes
- Le neuroblastome peut associer un syndrome paranéoplasique
  - Diarrhée chronique sécrétoire par VIP
  - Achlorhydrie
  - Hypokaliémie
  - Syndrome opso-myoclonique
    - Ataxie cérébelleuse
    - Nystagmus
    - Mouvements anormaux
- Paragangliome
  - Adultes, rougeur de la peau, céphalées par sécrétion de catécholamines

Évolution naturelle

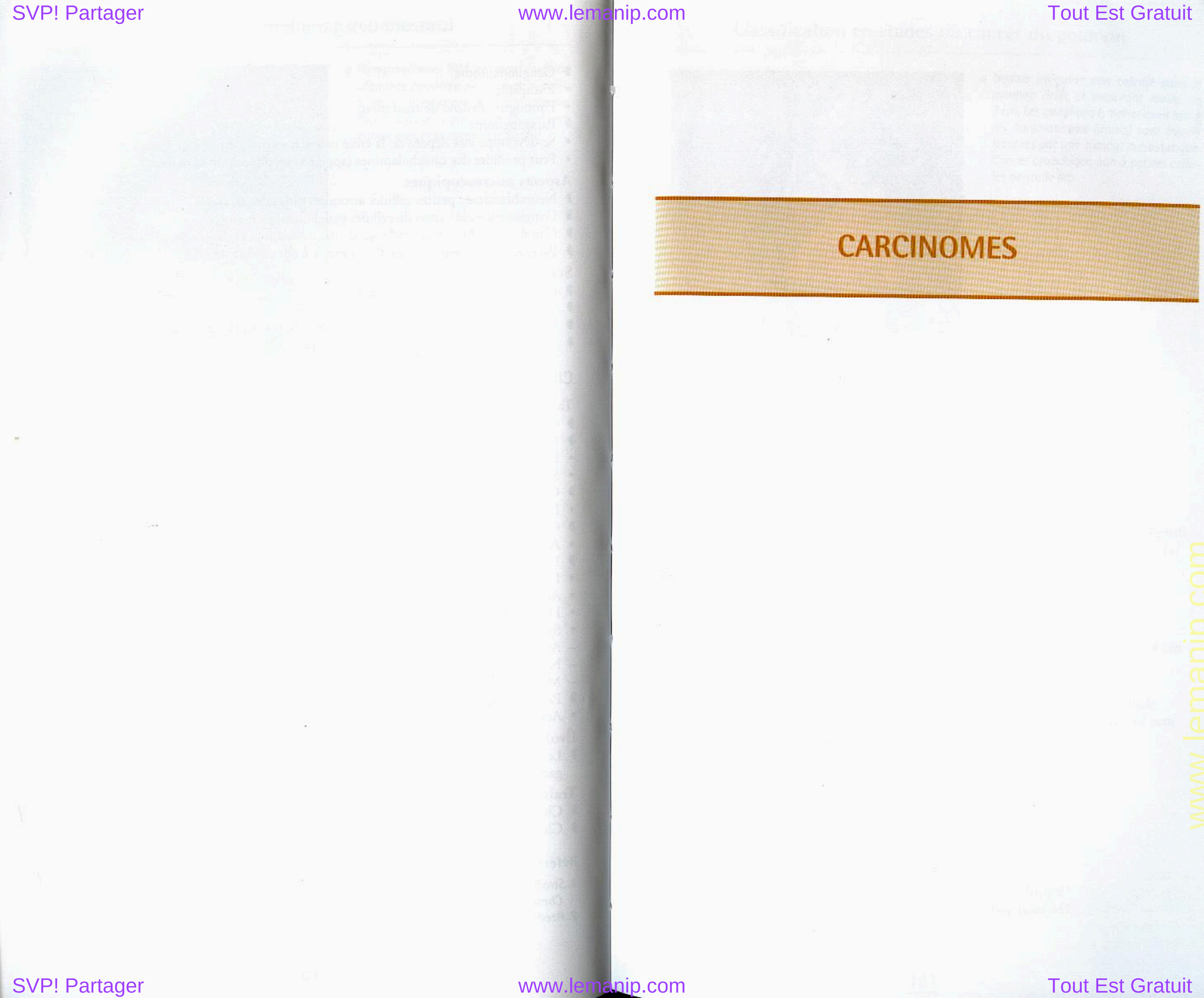
- Le neuroblastome peut évoluer vers un ganglioneuroblastome, puis vers un ganglioneurome

Traitement

- Chirurgie d'exérèse
- Chimiothérapie et radiothérapie adjuvantes pour les stades avancés

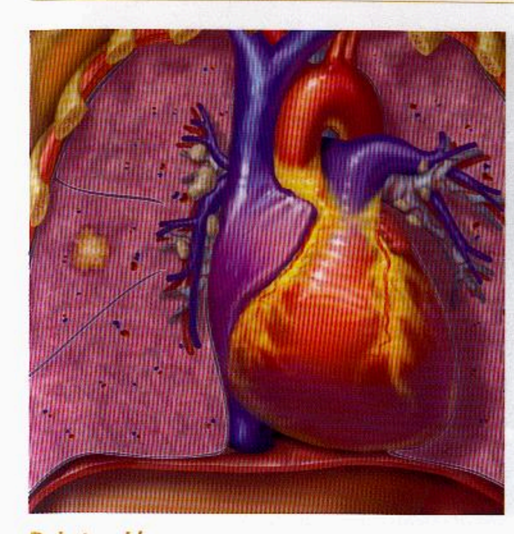
Références sélectionnées

1. *Strollo DC et al : Primary mediastinal tumors : Part II. Tumors of the middle and posterior mediastinum. Chest 112 : 1344-57, 1997*
2. *Reed JC et al : Neural tumors of the thorax : Subject review from the AFIP. Radiology 126:9-17, 1978*



CARCINOMES

Classification en stades du cancer du poumon



Nodule irrégulier non calcifié dans le poumon droit et mesurant moins de 3 cm. Les ganglions lymphatiques hilaires homolatéraux (droits) sont hypertrophiés par une tumeur métastatique. Cancer bronchique non à petites cellules de stade IIa.

Points clés

- La stadification détermine l'extension anatomique, le traitement et le pronostic
- Importance du scanner
  - Diminue le nombre de thoracotomies d'investigation
  - Diminue le nombre de résections chez les patients avec métastases occultes
  - Améliore l'organisation du traitement chirurgical et de la radiothérapie
- Près du tiers des patients opérés ont probablement des métastases
- Stadification ganglionnaire par scanner : 20 % de faux positifs et 20 % de faux négatifs
- Prévalence des métastases dans les ganglions (nœuds) lymphatiques de taille normale : 15 %

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : adénopathies médiastinales métastatiques de plus de 4 cm

Scanner

- Ganglions lymphatiques anormaux > 1 cm de diamètre le plus court
  - Les ganglions lymphatiques normaux varient en taille selon la région médiastinale
    - Les ganglions sous-carénaires peuvent avoir un plus petit diamètre atteignant 12 mm
- Précision de la stadification ganglionnaire par scanner
  - 20 % de faux positifs, 20 % de faux négatifs
  - Fréquence de métastases ganglionnaires (20 à 50 %)
  - Fréquence de métastases ganglionnaires de plus de 3 cm (66 %)
  - Fréquence de métastases ganglionnaires de plus de 4 cm (100 %)
  - Fréquence de métastases dans ganglions de taille normale (15 %)
- Précision du scanner pour le stade T4
  - Simple contact de la paroi thoracique ou du médiastin
    - Précision de 50 % (pile ou face)
    - Les patients peuvent guérir ; T4 devrait être confirmé par chirurgie
- Valeur de la stadification asymptomatique extrathoracique pour M1
  - Scanner cérébral : fréquence de métastases 3 %
  - Scanner des surrénales : fréquence de métastases 5 %

La tumeur s'est étendue le long de la veine pulmonaire supérieure droite dans l'oreillette gauche. Petit épanchement pleural à droite. La tumeur T4 (invasion du cœur), au minimum de stade IIIb, est non résécable.

- Scanner osseux : fréquence de métastases 9 %
- Imagerie du foie : fréquence de métastases 2 %
- Bilan surrénalien
- Pour 5 % de la population normale, masse surrénalienne retrouvée fortuitement
- Scanner sans produit de contraste
  - Adénomes < 10 UH (à cause des lipides)
  - La zone concernée doit être 1/2 ou 1/3 de la taille de la lésion
  - Spécificité de 98 %, sensibilité de 70 % pour les adénomes
- Scanner avec produit de contraste
- % du wash-out après contraste = (atténuation après contraste – atténuation retardée) / (atténuation après contraste – atténuation sans contraste) x 100
  - Adénomes > 60 % de wash-out
  - Sensibilité de 86 %, spécificité de 92 %
- % du wash-out relatif = (atténuation après contraste – atténuation retardée) / (atténuation après contraste) x 100
  - Adénomes > 40 % de wash-out
  - Sensibilité de 82 %, spécificité de 92 %

IRM

- Précision similaire à celle du scanner
- Légèrement plus performante pour l'invasion pariétale
- Plan coronal avantageux pour les tumeurs de l'apex pulmonaire

Diagnostic différentiel

- Aucun

Anatomie pathologique

Généralités

- Cancer non à petites cellules, par ordre de fréquence
- Adénocarcinome > carcinome épidermoïde > carcinome à grandes cellules
- Prévalence de métastases dans ganglions de taille normale : 15 %
- L'adénocarcinome a 2 fois plus tendance que le carcinome épidermoïde à métastaser dans les ganglions (nœuds) lymphatiques ou le cerveau

Classification TNM des cancers non à petites cellules

- T1 : nodule pulmonaire solitaire < 3 cm de diamètre
- T2
- Tumeur > 3 cm de diamètre
- Toute tumeur envahissant la plèvre viscérale
- Toute tumeur provoquant une atélectasie endobronchique (moins d'un poumon entier)
  - Doit être à plus de 2 cm de la carène
- T3
- Toute tumeur s'étendant dans la paroi thoracique, le diaphragme, la plèvre médiastinale ou le péricarde
- Atélectasie de tout un poumon
- Tumeur située à moins de 2 cm de la carène
- T4
- Toute tumeur envahissant le cœur, les gros vaisseaux, la trachée, l'œsophage, un corps vertébral, la carène
- Épanchement pleural malin confirmé
- N0 : absence d'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux
- N1 : métastase aux ganglions hilaires, y compris les ganglions sous-carénaires
- N2 : métastase aux ganglions médiastinaux homolatéraux
- N3 : métastase aux ganglions médiastinaux controlatéraux, et/ou aux ganglions scalènes ou sus-claviculaires homolatéraux
- Cancers à petites cellules
- Classification : limité ou disséminé
  - Limité : localisé au thorax (relève de radiothérapie ciblée)
  - Disséminé : maladie étendue

Survie

- Stade Ia (T1 N0) 65 % de survie à 5 ans
- Stade Ib (T2 N0) 40 % de survie à 5 ans
- Stade IIa (T1 N1) 35 % de survie à 5 ans
- Stade IIb (T2 N1, T3 N0) 25 % de survie à 5 ans
- Stade IIIa (T1-3 N2, T3 N1) 10 % de survie à 5 ans
- Stade IIIb (T1-4 N3, T4 N0-3) 5 % de survie à 5 ans
- Stade IV (M1) 1 % de survie à 5 ans

Clinique

Tableau clinique

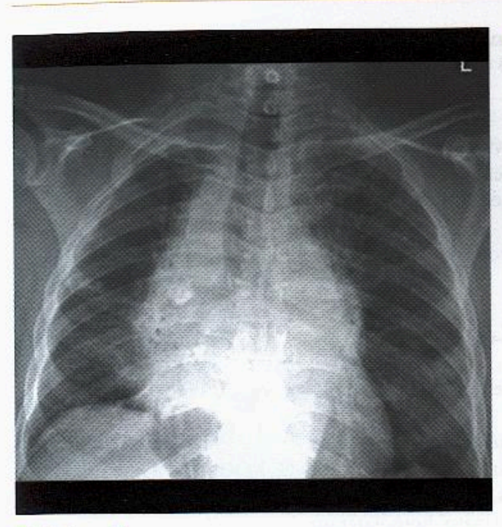
- Symptômes généralement peu évidents avant que la maladie ne soit avancée
- Non résécables : T4, N3, M1 (≥ stade IIIb)
- Il faut donner au patient le bénéfice de la preuve ; refuser la chirurgie actuellement élimine une chance de guérison
- Sans dépistage, la plupart des patients se présentent avec des symptômes et une maladie avancée, de stade III (à la limite de la résection)

Traitement

- Chirurgie < stade IIIb
- Pour les cancers inopérables, radiothérapie et chimiothérapie palliatives

Références sélectionnées

1. Ellis SM et al : *Computed tomography screening for lung cancer : Back to basics. Clin Radiol 56 : 691-9, 2001*
2. Strauss GM : *Randomized population trials and screening for lung cancer : Breaking the cure barrier. Cancer 89 : 2399-421, 2000*
3. Henschke CI et al : *Early Lung Cancer Action Project : Overall design and findings from baseline screening. Lancet 354 : 99-105, 1999*



Élargissement médiastinal diffus. Les bords du médiastin sont droits et mal définis, semblant s'étendre dans le poumon. Antécédents de radiothérapie pour maladie de Hodgkin. Fibrose radique du poumon paramédiastinal correspondant au mantelet. Diagnostic différentiel : adénopathie récurrente.

Points clés

- Pneumonie radique pratiquement constante au-dessus de 40 Gy
- Anatomie pathologique : dommage alvéolaire diffus non spécifique
- Surveillance radiologique 1 à 12 mois après la fin de la radiothérapie
- Effets des rayonnements potentialisés par chimiothérapie
- Symptômes atténués par la corticothérapie

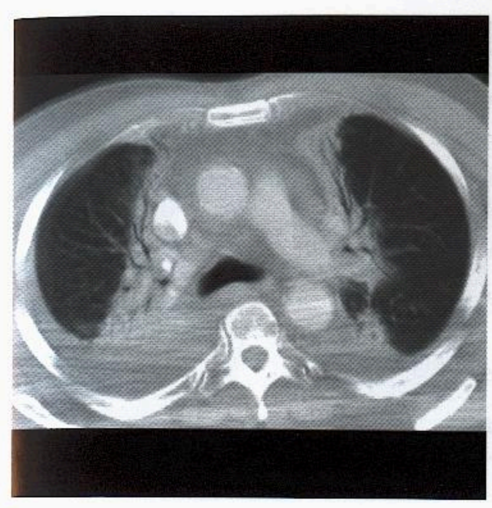
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : condensation non anatomique et perte de volume limitée au champ d'irradiation

Radiographie pulmonaire

- Séquence chronologique (règle des 4)
  - 4 semaines pour délivrer une thérapie de 40 Gy
  - 4 semaines après la fin de la thérapie
    - Manifestation radiologique la plus précoce : marges vasculaires indistinctes dans le poumon irradié
  - 4 mois après la fin de la thérapie
    - Pic de pneumonie radique : condensation localisée ; n'implique pas forcément tout le volume pulmonaire irradié
  - 12 (4 x 3) mois après la fin de la thérapie
    - Résolution progressive de la condensation pulmonaire
    - Perte de volume progressive du poumon irradié
    - Nettes bordures non anatomiques correspondant à la porte d'entrée
    - Stabilisation après 12 à 18 mois
    - Devant toute augmentation de densité ou de volume, suspecter une atteinte métastatique
  - Séquence accélérée d'une semaine pour chaque dose de 10 Gy supplémentaire
- Maladie de Hodgkin traitée
  - Développement possible de kystes thymiques
  - Calcification possible de ganglions anormaux après le traitement
  - Calcification en coquille d'œuf ou mûriforme



Fibrose radique. Scanner : le poumon consolidé a des bords non anatomiques correspondant à la porte d'entrée de la radiothérapie par mantelet. Épanchements pleuraux peu abondants. Pas d'adénopathie.

- Os
  - Épaississement cortical après 12 mois
  - Fractures 2-3 ans après la thérapie
  - Nécrose aseptique
  - Ostéochondromes (jusqu'à 10 % chez l'enfant)
  - Ostéosarcomes à temps de latence de 15 ans en moyenne

Scanner

- Plus sensible que la radiographie thoracique pour les changements dus aux rayonnements
  - Mêmes données que la radiographie
  - Peut visualiser des opacités disséminées qui s'étendent au-delà du champ d'irradiation (BOOP)
  - Épanchements pleuraux et péricardiques
  - Dilatation des bronches à l'intérieur du champ irradié
  - Hyperclarté du poumon hypovolémique au-delà du champ
  - Perte de volume dans le poumon affecté, distorsion architecturale
- Technique de choix pour détecter les récidives

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographie pulmonaire pour détection et suivi, scanner utile si récidives suspectées

Diagnostic différentiel

Infection

- Effets des radiations généralement limités au volume irradié ; il est essentiel de connaître la géométrie du champ d'irradiation

Toxicité médicamenteuse

- Effets des radiations généralement limités au volume irradié ; il est essentiel de connaître la géométrie du champ d'irradiation

Néoplasie métastatique ou récurrente

- Tout changement de contour ou de densité après 12 mois fait suspecter une récidive
- La fibrose cicatricielle contient des bronchogrammes aériques
  - La perte de bronchogrammes fait suspecter une récidive

Anatomie pathologique

Généralités
- Dommage alvéolaire, diffus, non spécifique, généralement limité au champ d'irradiation

Évolution naturelle
- Phases
  - Exsudative aiguë
    - Épaississement de paroi alvéolaire
    - Œdème protéinacé
    - Infiltration mononucléée
    - Prolifération des pneumocytes de type II
    - Formation de membranes hyalines
  - Proliférative d'organisation
    - Incorporation de membranes hyalines
    - Dépôt de collagène
    - Régénération de l'épithélium alvéolaire
  - Fibrose chronique
    - Atélectasies cicatricielles
    - Rayons de miel

Étiologie-Pathogénie
- Dépendent de la dose
  - Rares au-dessous de 20 Gy
  - Constantes au-dessus de 40 Gy
  - Grande variation individuelle
  - Autres facteurs : dose totale, durée, séquence de doses fractionnées, volume irradié, potentialisation par chimiothérapie

Aspects microscopiques
- Cellules inflammatoires de dommage alvéolaire diffus, non spécifiques, fibrose terminale à la guérison

Clinique

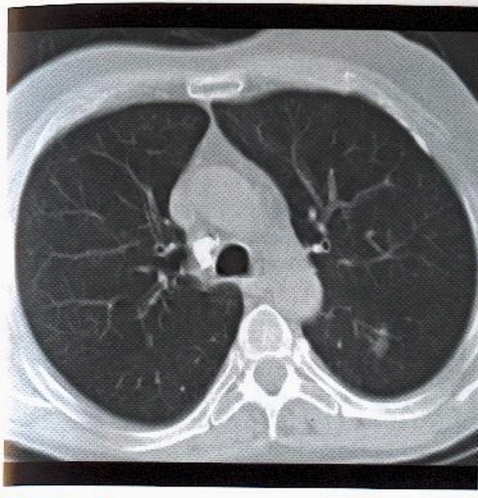
Tableau clinique
- Les symptômes dépendent de la gravité et du volume de poumon irradié
- Symptômes non spécifiques : dyspnée, toux non productive, fièvre

Traitement
- Corticothérapie à court terme pour les cas symptomatiques

Pronostic
- Dépend de la malignité sous-jacente

Références sélectionnées

1. Logan PM : Thoracic manifestations of external beam radiotherapy. AJR 171 : 569-77, 1998
2. Libshitz HI et al : Complications of radiation therapy : The thorax. Semin Roentgenol 9:41-9, 1974



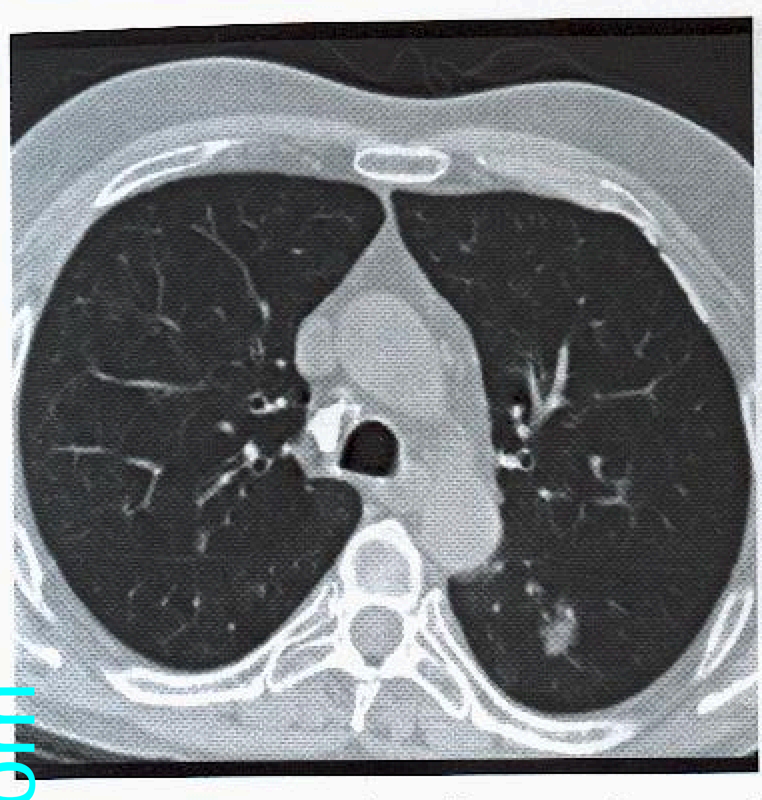
Scanner de dépistage. Nodule indéterminé de 7 mm dans le lobe inférieur gauche. La probabilité de détecter un nodule de cette taille à la radiographie pulmonaire est inférieure à 50 %.

Points clés
- Le cancer du poumon méconnu est la 2e cause de litige pour erreur médicale (cancer du sein est la 1re)
- La comparaison avec clichés antérieurs est la meilleure façon de diminuer les erreurs
- La sensibilité de la radiographie pulmonaire pour un cancer bronchique de stade I est de 15 %
- Le but des tests de dépistage est la réduction de la mortalité, non l'augmentation de la survie à 5 ans
- Le dépistage par cytologie d'expectoration ou radiographie pulmonaire ne semble pas réduire la mortalité
- Le dépistage du cancer bronchique par scanner semble prometteur

Signes radiologiques

Généralités
- Meilleur critère d'imagerie : la plupart des cancers passés inaperçus se situent dans les lobes supérieurs

Radiographie pulmonaire
- La plupart des cancers pulmonaires se localisent dans les lobes supérieurs
- La plupart des cancers passés inaperçus se situent dans les lobes supérieurs
- Un nodule de 1 cm de diamètre passe inaperçu une fois sur deux
  - Facteurs affectant la détection
    - Qualité du cliché, taille de la lésion, visibilité de la lésion, superposition de vaisseaux et structures de la paroi thoracique, bords mal définis
  - Satisfaction d'avoir effectué la recherche
- Hiérarchie des erreurs
  - 45 % de mauvaise prise de décision : lésion vue mais considérée comme insignifiante
  - 35 % de manque de reconnaissance : fixation sur la lésion mais pas de prise de conscience par l'observateur
  - 20 % d'erreur d'examen : l'observateur ne s'est jamais arrêté sur l'anomalie
- Dépistage
  - Survie à 5 ans pour le cancer du poumon 15 %, n'a pas changé depuis 40 ans
  - Les cancers se présentant avec des symptômes (la majorité) sont à un stade avancé



Suivi à court terme de 3 mois. Le nodule a grossi et fut extirpé chirurgicalement. Cancer non à petites cellules de stade I. On considère que le scanner a un rôle d'investigation dans le dépistage et qu'il ne réduit pas la mortalité.

- Le dépistage par cytologie d'expectoration ou radiographie pulmonaire n'a pas réduit la mortalité
- Les résultats d'essais randomisés déjà menés sont controversés
- La sensibilité de la radiographie pulmonaire pour détecter un cancer de stade I est de 15 %
- Le but du dépistage est la réduction de la mortalité, non l'augmentation de la survie à 5 ans ; survie soumise à des biais dans les études non randomisées

Biais d'anticipation

- Exemple : deux fumeurs identiques, l'un dépisté l'autre pas, développent tous deux un cancer du poumon au même moment
- L'individu testé a un cancer diagnostiqué, meurt 6 ans plus tard de métastases ; la survie est de 6 ans
- L'individu non testé a un cancer (symptomatique) diagnostiqué 5 ans après celui de l'individu testé ; il meurt 1 an plus tard ; la survie est de 1 an
- La différence dans la survie est un biais d'anticipation, la mortalité est la même

Biais de surdiagnostic

- Anatomie pathologique faussement positive pour cancer
  - Longue survie d'un cancer bronchique « réséqué »
- Tumeurs cliniquement peu importantes (biais de durée)
  - Croissance si lente ou indolente que la santé de l'individu n'est pas affectée
    - Vérifié pour les cancers de la prostate et de la thyroïde
    - Preuve autopsique pour cancer du poumon occulte (1 %)
    - Cependant dans le programme de détection du cancer du poumon du NCI : sur 45 cancers de stade I non réséqués, seuls 2 ont survécu 5 ans (4,4 %)

Programme de détection du cancer du poumon du NCI

- Johns Hopkins (JH), Memorial Sloan Kettering (MSK), Mayo Clinic (MC)
- Dépistage sur 6 ans
- Les deux groupes « contrôle » et « intervention » des études JH et MSK sont soumis à une radiographie pulmonaire, la cytologie d'expectorations étant la seule variable
- Pour l'étude MC, le groupe « intervention » avait tous les 4 mois une radiographie pulmonaire, recommandée au groupe « contrôle »

- Environ la moitié du groupe contrôle a suivi cette recommandation, biaisant ainsi l'effet du dépistage par radiographie
- Dans aucune étude, la mortalité du groupe « intervention » n'a diminué (en réalité elle a augmenté mais de manière non significative statistiquement)

Dépistage par scanner

- Dépistage du cancer bronchique par scanner à « faible dose »
  - Faible dose
    - 40 mA multicoupe, 80 mA monocoupe
    - Dose 1/10 de celle du scanner conventionnel
- En comparaison de la radiographie pulmonaire
  - Taille moyenne de la tumeur primitive réduite de 50 %
  - Proportion des tumeurs de stade I pratiquement doublée
  - 4 fois plus de tumeurs détectées que par radiographie pulmonaire
- ELCAP (*Early Lung Cancer Action Project*)
  - 1 000 patients fumeurs, âgés de plus de 60 ans
  - 85 % (23/27) de cancers pulmonaires de stade I
  - Non randomisé, résultats pouvant être biaisés
  - 13 % (4/30) des cancers passés inaperçus à un examen scanographique antérieur
    - Évidence que des faux négatifs sont possibles
- Étude non randomisée de Mayo Clinic
  - 50 % des patients testés avaient des nodules indéterminés
  - Suivi coûteux des faux positifs
  - Certains patients ont subi une intervention chirurgicale inutile

Diagnostic différentiel

Généralités

- Nodule pulmonaire solitaire (NPS) : 90 % dus à granulomes, cancers broncho-pulmonaires, métastases, hamartomes, carcinoïdes
- Faux positifs généralement dus à des granulomes ; la distribution des champignons responsables est extrêmement variable dans le monde

Anatomie pathologique

Généralités

- Temps de doublement moyen des cancers bronchopulmonaires : 100 jours (40-400 jours)

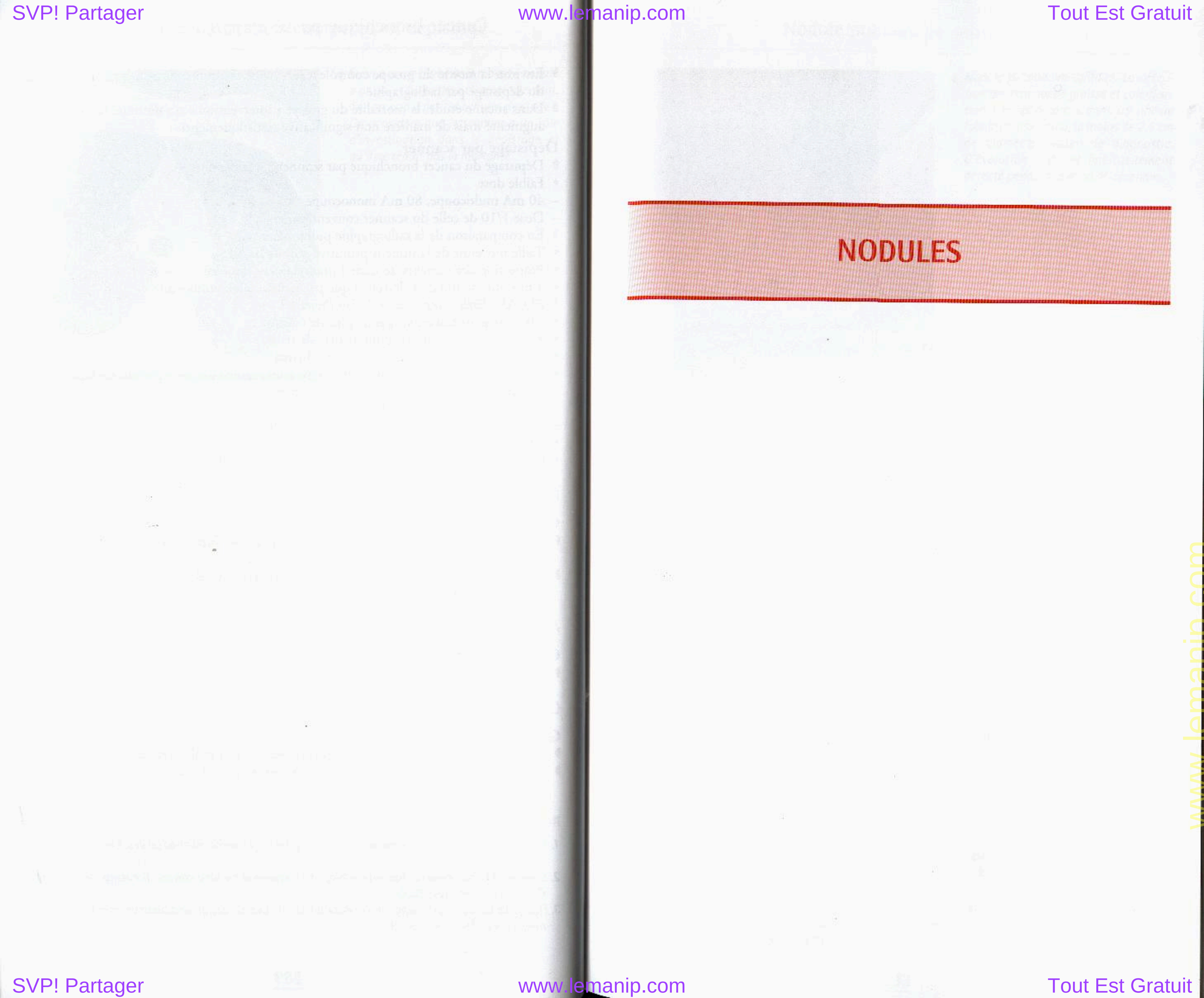
Clinique

Généralités

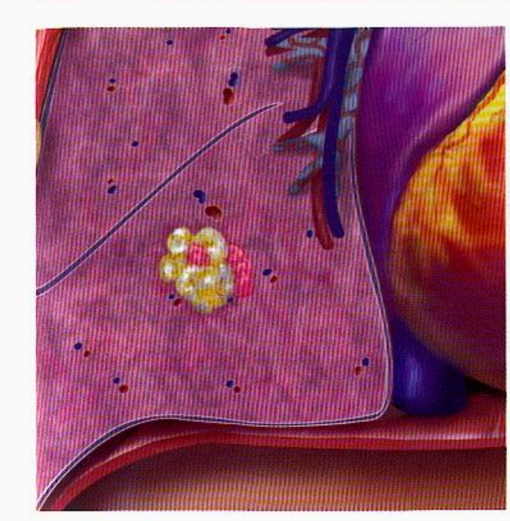
- Les cancers bronchiques méconnus constituent un réel problème médico-légal
- Le dépistage du cancer bronchique par scanner est actuellement soumis à un essai randomisé

Références sélectionnées

1. Ellis SM et al : Computed tomography screening for lung cancer : Back to basics. Clin Radiol 56 : 691-9, 2001
2. Strauss GM : Randomized population trials and screening for lung cancer : Breaking the cure barrier. Cancer 89 : 2399-421, 2000
3. Henschke CI et al : Early Lung Cancer Action Project : Overall design and findings from baseline screening. Lancet 354 : 99-105, 1999



NODULES



Nodule pulmonaire solitaire. La détection par scanner de graisse et calcification « en pop-corn » dans un nodule lobulé de tissu mou de moins de 2,5 cm de diamètre suggère le diagnostic. D'évolution lente et habituellement détecté pendant la 4e ou 5e décennie.

Points clés

- Situation radiologique fréquente, le but étant de différencier nodules malins et nodules bénins
- Jusqu'à 40 % des nodules pulmonaires solitaires (NPS) peuvent être des cancers bronchiques guérissables
- 90 % représentent (dans l'ordre) un granulome, un cancer bronchopulmonaire, un hamartome, une métastase solitaire, un carcinoïde
- Pièges des calcifications bénignes – carcinome ostéogène, tumeur carcinoïde
- Prise de contraste des NPS sensible mais de faible spécificité
- Pièges de la PET : petits (< 7 mm de diamètre), carcinoïde, cancer bronchioloalvéolaire
- Un hamartome contient de la graisse plutôt que du calcium

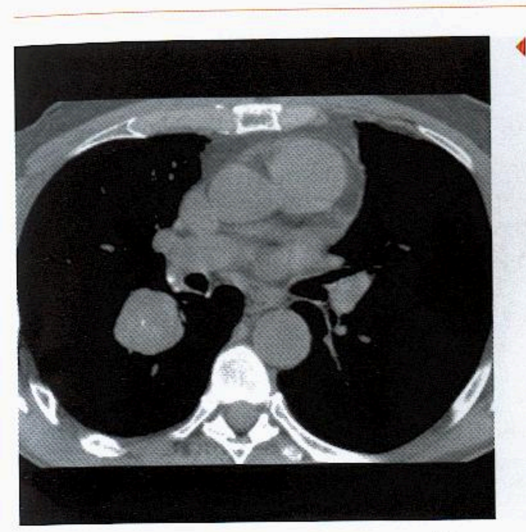
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : la probabilité de détecter un nodule de 7 mm est de 50 %

Radiographie pulmonaire

- Définition : opacité pulmonaire arrondie isolée de moins de 3 cm de diamètre
- Souvent méconnue
  - Près de 90 % sont reconnaissables rétrospectivement en analysant les études du cancer du poumon
    - Mal visibles (structures interposées)
    - Mauvais système de recherche
  - Aspects de calcification bénigne
    - Foyer central, lamellaire, diffuse, en « pop-corn »
  - Pièges de calcification
    - 1/3 des carcinoïdes sont calcifiés, des lésions centrales peuvent avoir un foyer central
    - Des métastases d'ostéosarcome peuvent être calcifiées de façon diffuse
  - Croissance
    - Bénin : pas de croissance ou temps de doublement > 2 ans
    - Malin typique : temps de doublement de 100 jours
    - Clichés antérieurs **ESSENTIELS**



Hamartome. Volumineux NPS lobulé avec minuscule foyer de calcification. Les hamartomes ont deux fois plus de chances de contenir de la graisse que du calcium. Granulome, cancer bronchopulmonaire et carcinoïde font partie du diagnostic différentiel. Un carcinoïde se développe souvent au voisinage de bronches lobaires ou segmentaires et peut contenir un foyer de calcification

- Caractéristiques de bénignité (entre parenthèses caractéristiques de malignité)
  - Bords nets (mal définis)
  - Forme ronde (spiculée)
  - Siège au lobe inférieur (lobe supérieur)
  - Lésions satellites (solitaires)
- Hamartome
  - Calcification en pop-corn
  - Triade de Carney: 1. chondromes multiples, 2. léiomyome (sarcome) gastrique, 3. paragangliome extrasurrénalien

Scanner
- Utilité
  - Vrai nodule ou artéfact
  - Simple ou multiples
  - Stade si cancer bronchique
- Technique 10 fois plus sensible pour détecter les calcifications
  - > 200 UH considéré comme calcifié
- Rehaussement par produit de contraste
  - Densitométrie après bolus i.v. de produit de contraste
  - En rapport avec angiogenèse et flux sanguin
  - Seuil 15 UH, bénin < 15, malin > 20
  - Sensibilité 98 %, spécificité 60 %
- Graisse
  - Signe de bénignité, retrouvé dans hamartomes et lipomes
- Hamartome
  - 1/3 contiennent de la graisse (1/4 contiennent du calcium)
- Carcinoïde
  - Lésion centrale adjacente aux bronches lobaires ou segmentaires et pouvant avoir un foyer central calcifié
  - Peut prendre le contraste très vivement

PET
- Étude du métabolisme du glucose
- Faux négatifs: carcinoïdes, cancer bronchioloalvéolaire du poumon, ou tumeurs de moins de 7 mm

- Sensibilité 95 %, spécificité 90 %

Diagnostic différentiel

Simule
- 1re articulation costo-chondrale
  - Face inférieure de la 1re côte, plus souvent à droite (droitier)
- Confluence veineuse pulmonaire
  - Partie supérieure du bord du cœur droit
- Ombre du mamelon
  - Bilatérale, bord externe net, bord interne flou

Anatomie pathologique

Généralités
- Étiologie-Pathogénie
  - Les granulomes sont calcifiés plus tôt chez les patients jeunes
- Épidémiologie
  - La probabilité de malignité s'accroît avec l'âge
  - La prévalence des granulomes dépend des champignons indigènes
  - Tabagisme, relation directe de la dose (goudron) avec le cancer bronchique
  - Cancer: l'adénocarcinome est le type le plus fréquent à se présenter comme un NPS

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Caractéristiques du NPS utiles pour différencier le caractère malin ou bénin

Aspects microscopiques
- Dépend de la pathologie

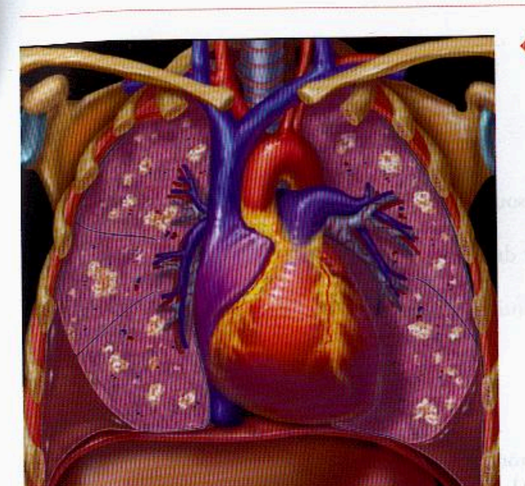
Clinique

Tableau clinique
- Asymptomatique, de découverte généralement fortuite
- Métastase isolée: côlon, sein, rein, mélanome, ostéosarcome, testicule

Traitement
- Surveillance attentive: précautions
  - Tous les 3 mois pendant la 1re année et tous les 6 mois la 2e année
  - Les tumeurs n'ont pas forcément une évolution constante
  - De petits changements dans de petits nodules peuvent être difficiles à reconnaître
- Nodules bénins: aucun traitement
- Biopsie à l'aiguille
  - Utile pour nodules indéterminés, le cytopathologiste doit être expérimenté
  - Fréquence des pneumothorax: 30 %
- Nodule malin
  - Exérèse suivie de jusqu'à 70 % de survie à 5 ans pour cancer bronchique de stade I

Références sélectionnées

1. *Erasmus JJ et al: Solitary pulmonary nodules: Part I. Morphologic evaluation for differentiation of benign and malignant lesions. RadioGraphics 20:43-58, 2000*
2. *Erasmus JJ et al: Solitary pulmonary nodules: Part II. Evaluation of the indeterminate nodule. RadioGraphics 20:59-66, 2000*
3. *Swensen SJ et al: An integrated approach to evaluation of the solitary pulmonary nodule. Mayo Clin Proc 65: 173-86, 1990*



Des nodules disséminés, bilatéraux, de taille variable représentent habituellement des métastases. Diagnostic différentiel : maladie de Wegener, nodules rhumatoïdes, pneumopathie fongique.

Points clés

- Le poumon est la localisation la plus fréquente des métastases : 50 % à l'autopsie
- Sites thoraciques pour la maladie métastatique : poumons, plèvre, bronches
- Voies de dissémination : hématogène, endobronchique, lymphatique, bronchogène
- Nodules pulmonaires multiples, de taille variable, nettement délimités
- Le scanner est sensible mais non spécifique pour la maladie métastatique

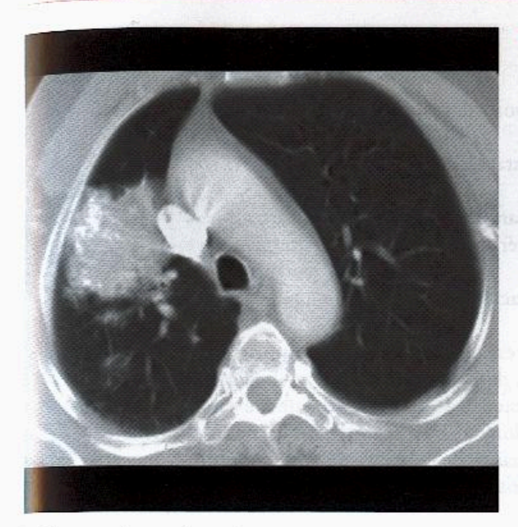
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : nodules pulmonaires multiples, de taille variable, nettement délimités

Radiographie pulmonaire

- Images de dissémination hématogène
  - Nodules pulmonaires de taille variable, nettement délimités
  - Bords mal définis pour métastases hémorragiques de choriocarcinomes
  - Distribution prédominant aux lobes inférieurs en raison du débit sanguin (gravité)
  - Excavation pour cancers épidermoïdes ou sarcomes
  - Aspect de miliaire pour cancer médullaire de la thyroïde, mélanome, cancers du rein ou de l'ovaire
  - Calcification possible des tumeurs ostéogènes (ostéosarcome, chondrosarcome, tumeur thyroïdienne) qui peuvent être ignorées passant pour des granulomes
  - Parfois complication par pneumothorax dû surtout aux sarcomes
  - Métastase isolée : cancers des cellules rénales, du côlon, du sein, sarcomes, mélanomes
- Images de dissémination lymphatique
  - Épaississement interstitiel nodulaire asymétrique
- Images pleurales
  - Épanchement pleural, parfois abondant, libre ou loculé
  - Masses discrètes dans la plèvre peu fréquentes
- Images endobronchiques
  - Atélectasie, d'un lobe ou d'un poumon
  - Pneumopathie sur obstruction



Métastases de chondrosarcome. Une dissémination métastatique typique comprend des nodules pulmonaires très nettement délimités, de taille variable. Celle-ci est atypique : les bords sont irréguliers et la masse contient des foyers de calcification cartilagineuse. Les tumeurs formant de l'os ou du cartilage peuvent se calcifier.

- Images de condensation
  - Simulent une pneumonie ; condensation périphérique avec bronchogrammes aériques
- Images d'embolie pulmonaire
  - Vaisseaux élargis nodulaires
  - Infarctus pulmonaires
- Images de dissémination bronchogène
  - Atélectasie
  - Condensation multifocale ou diffuse
- Envahissement médiastinal : masses hilaires ou médiastinales

Scanner

- Les nodules hématogènes ont souvent une artère nourricière (aspect en « queue de cerise »)
- Métastases lymphatiques caractérisées par un épaississement péribronchique ou des septums perlés
- Signe du halo pour métastases hémorragiques
- Vaisseaux élargis perlés pour croissance intravasculaire ; croissance intravasculaire rare cause de l'aspect d' « arbre en bourgeons »
- La plupart des métastases se développent dans le tiers extérieur du poumon

Recommandations pour l'imagerie

- Le scanner est l'examen le plus sensible ; caractérise le mieux le type et l'étendue de la maladie

Diagnostic différentiel

Malformations artério-veineuses

- Artères nourricières et veines de drainage

Granulomes

- Calcifiés

Substance amyloïde

- Calcifiée

Pneumopathie interstitielle idiopathique

- Septums non perlés, rayons de miel

Anatomie pathologique

Généralités

- L'anatomie pathologique reflète la voie métastatique
- Épidémiologie
  - La dissémination hématogène est caractéristique des tumeurs de carcinomes (poumons, sein, tube intestinal) et sarcomes
  - La dissémination lymphatique est caractéristique des adénocarcinomes
  - La dissémination pleurale est caractéristique des adénocarcinomes, surtout du poumon ou du sein
  - L'évolution en condensation est caractéristique des tumeurs d'adénocarcinomes du tube digestif, des lymphomes
  - L'évolution en embolie pulmonaire est caractéristique des tumeurs d'hépatomes, de cancers des cellules rénales, du sein, de choriocarcinomes et angiosarcomes
  - La dissémination bronchogène est caractéristique des tumeurs de cancer bronchiolo-alvéolaires (condensation), de papillomatose laryngo-trachéale (nodules cavitaires multiples), de carcinomes basocellulaires de la tête et du cou (endobronchiques)
  - L'extension médiastinale est caractéristique des tumeurs nasopharyngées, génito-urinaires (reins, prostate, testicules), du sein
- Étiologie-Pathogénie
  - Modèles métastatiques
  - Modèle anatomique mécanique : les métastases sont éliminées dans le premier organe de drainage, le plus souvent le poumon
  - Modèle environnemental : les métastases trouvent préférentiellement des sites-cibles en raison d'environnements cellulaires ou moléculaires favorables ; c'est l'hypothèse « seed and soil » (la graine et le sol)

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Croissance lépidique (le long des murs alvéolaires), caractéristique des carcinomes bronchioloalvéolaires, utilise le poumon comme échafaudage
- Croissance solide, caractéristique des métastases hématogènes, déplace le poumon

Clinique

Tableau clinique

- Variable, dépend du mode de propagation, peut être asymptomatique

Évolution naturelle

- Métastases de cellules germinatives peuvent évoluer en tératomes bénins qui peuvent alors croître

Traitement

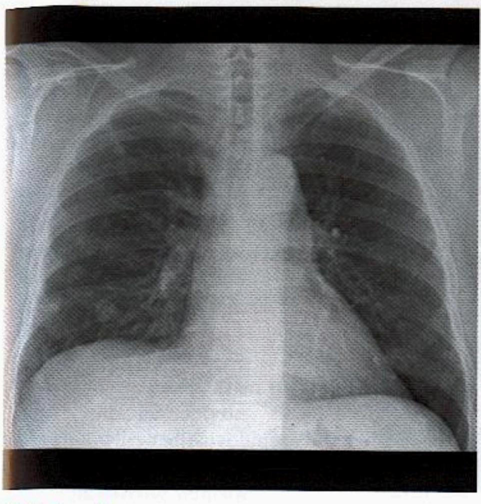
- Poumon site unique : résection possible surtout si l'intervalle entre résection primitive et métastases > 1 mois

Pronostic

- Dépend de l'histologie des tumeurs primitives ; généralement radiothérapie et chimiothérapie palliatives

Références sélectionnées

1. *Seo JB et al: Atypical pulmonary metastases: Spectrum of radiologic findings. RadioGraphics 21: 403-17, 2001*
2. *Davis SD: CT evaluation for pulmonary metastases in patients with extrathoracic malignancy. Radiology 180: 1-12, 1991*



De multiples nodules périphériques sont apparus chez un patient septique ayant une maladie de Crohn, après un drainage d'abcès pelvien.

Points clés

- Embolie septique
  - Source : endocardite tricuspide, sondes à demeure
  - Opacités périphériques cunéiformes par infarctus
  - Évolution rapide et excavation
- Embolie gazeuse veineuse
  - Source : cathétérisme iatrogène
  - Air en forme de cloche dans l'artère pulmonaire
  - Traitement : position en décubitus latéral gauche

Signes radiologiques

Généralités

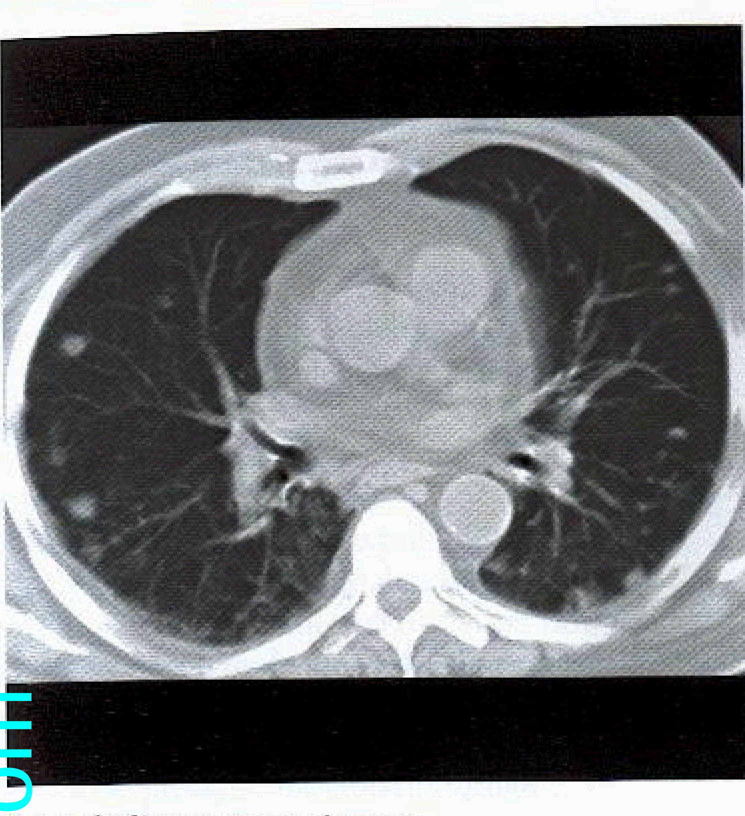
- Meilleur critère d'imagerie : multiples zones mal définies de condensation évoluant rapidement en nodules cavitaires

Radiographie pulmonaire

- Embolie septique
  - Opacités cunéiformes ou nodulaires périphériques de 1-3 cm
  - Le plus souvent basales (en raison de la gravité et du débit sanguin)
  - Évolution rapide, fréquente excavation (50 %)
    - Parois cavitaires généralement fines
    - Pas de niveaux hydro-aériques
  - Souvent compliqués par des empyèmes
- Embolie gazeuse veineuse
  - Collection aérique en forme de cloche dans le tronc pulmonaire
  - Œdème

Scanner

- Embolie septique
  - Scanner plus sensible que la radiographie thoracique
  - Bronchogrammes aériques (25 %)
  - Signe du vaisseau nourricier (66 %)
  - Pas de caillot intravasculaire



Multiples nodules sous-pleuraux périphériques dont plusieurs sont nourris par une artère pulmonaire (aspect en queue de cerise). Aucun n'est excavé. Diagnostic : Embolie septique. Candida dans hémocultures. L'embolie septique à Candida est rarement cavitaire.

- Embolie gazeuse veineuse
  - Scanner plus sensible que la radiographie thoracique
  - Air dans les veines brachiocéphaliques dans 25 % des cas après injection i.v. de produit de contraste

Recommandations pour l'imagerie

- Radiographie pulmonaire suffisant le plus souvent au diagnostic ; scanner parfois utile dans les emboles septiques

Diagnostic différentiel

Thromboembolie

- L'excavation est rare pour les emboles veineux

Métastases

- Les métastases n'évoluent pas rapidement

Anatomie pathologique

Généralités

- Emboles septiques provenant d'une agglomération microbienne ou parasitaire
- Embolie gazeuse veineuse habituellement inoffensive ; massive peut provoquer un syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA)
- Étiologie-Pathogénie
  - Embolie gazeuse veineuse
    - La mousse formée par les pulsations du sang dans l'air initie la coagulation

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Emboles septiques : poumon infecté nécrosé
- Embolie gazeuse veineuse : multiples caillots de fibrine dans les artères pulmonaires

Aspects microscopiques

- Pas de caractères spécifiques

Clinique

Tableau clinique

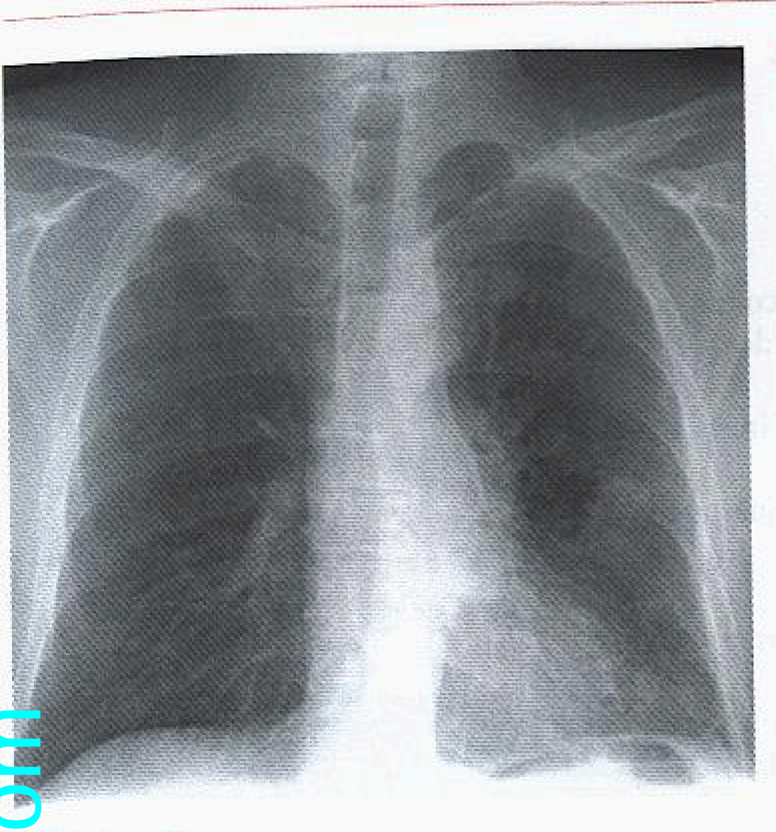
- Embolie septique
  - Source d'emboles septiques
    - Sondes veineuses à demeure
    - Endocardite tricuspide chez les toxicomanes i.v.
    - Rarement câbles de stimulateurs cardiaques
  - Syndrome de Lemierre
    - Infection respiratoire haute, patient immunocompromis
    - Infection anaérobie
    - Thrombophlébite suppurée de la veine jugulaire
    - Emboles septiques
    - SDRA
  - *Staphylococcus aureus* agent pathogène principal
  - Fièvre, toux, hémoptysie
  - Les anomalies radiographiques peuvent précéder la positivité des hémocultures
  - Fréquente rupture dans l'espace pleural, responsable d'empyème
- Embolie gazeuse veineuse
  - Source
    - Cathétérisme veineux iatrogène ou administration i.v. de produit de contraste
    - Manœuvres neurochirurgicales (position tête haute)
    - Traumatisme thoracique
    - Plongée sous-marine
    - Biopsie à l'aiguille du poumon
  - Dose létale : 100-300 mL injectés à 100 mL/sec
  - Sensation de manque d'air, de catastrophe imminente
  - Bruit de rouet

Traitement

- Embolie septique
  - Antibiothérapie à large spectre
- Embolie gazeuse veineuse
  - Traitement pour déplacer physiquement l'air du tronc pulmonaire
    - Placer le patient la tête en bas en décubitus latéral gauche
    - Oxygénothérapie de soutien
    - Oxygénation hyperbare pour les cas graves

Références sélectionnées

1. *Rossi SE et al : Nonthrombotic pulmonary emboli. AJR 174 : 1499-508, 2000*
2. *Kizer KW et al : Radiographic manifestations of venous air embolism. Radiology 144 : 35-9, 1982*



Granulomatose de Wegener. Nodule mal délimité dans le poumon moyen gauche. Densité accrue du hile gauche. Une caractéristique, non visible dans ce cas, est la sténose sous-glottique.

Points clés

- Triade de localisations de vascularite : sinus, poumons, reins
- Aspects : nodules cavitaires, condensation localisée et œdème diffus
- Atteinte des voies aériennes supérieures pouvant provoquer une sténose sous-glottique, visible mais souvent méconnue sur les clichés radiographiques
- Traitement par corticoïdes et cyclophosphamide
- Peut récidiver selon un tableau identique ou différent, avec sténose des voies aériennes ou condensation caractéristiques

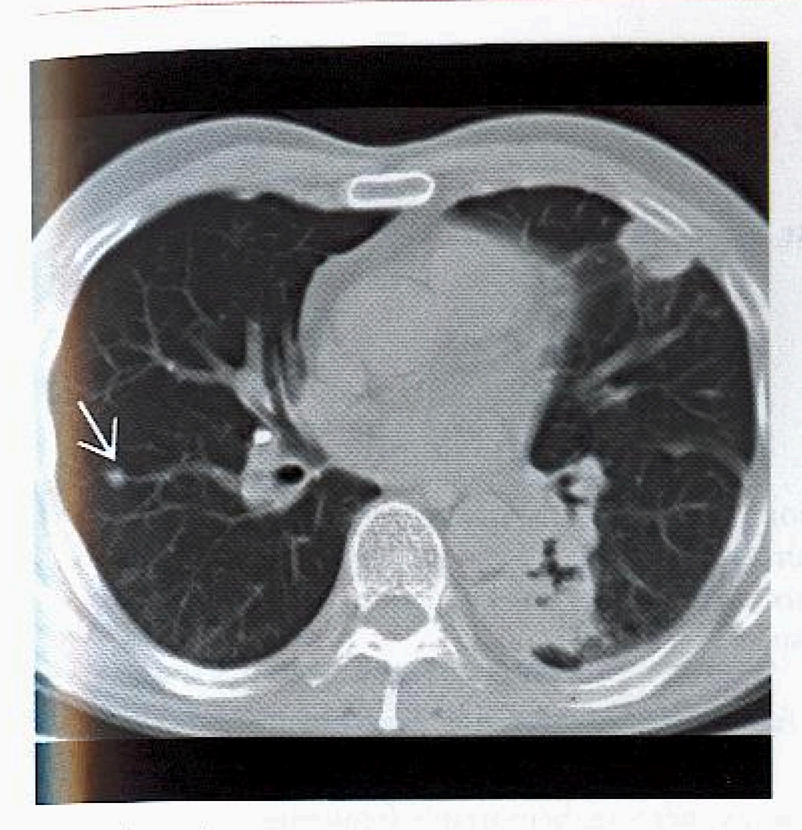
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : multiples nodules excavés et sténose sous-glottique

Radiographie pulmonaire

- Nodule solitaire ou nodules multiples
  - Nettement ou mal délimités (selon l'hémorragie de voisinage)
  - Souvent cavitation à paroi épaisse (50 %)
  - Un développement rapide suggère surinfection ou hémorragie
  - Taille variable, fusion possible en masses volumineuses
  - Prédominance aux lobes inférieurs
  - Peuvent être unilatéraux (15 %)
  - Quand multiples, habituellement moins de 10
  - Peuvent régresser spontanément
- Condensation localisée ou multifocale, pouvant aussi s'excaver
- Condensation diffuse due à l'hémorragie (25 %)
- Image interstitielle rare, généralement séquelle d'hémorragie ou d'œdème chez des patients avec atteinte cardiaque ou rénale, mais pouvant aussi être due à des granulomes
- Épanchements pleuraux (20 %)
- Rares adénopathies hilaires ou médiastinales
- Sténose sous-glottique (plus souvent chez la femme) plus tard dans le cours de la maladie
- Sténose des voies aériennes plus périphériques parfois responsable d'atélectasie (lobaire ou segmentaire)



Granulomatose de Wegener. Multiples nodules de taille variable. La lésion de forme irrégulière dans la base médiale gauche est partiellement excavée. Noter la connexion vasculaire au nodule dans le poumon moyen droit (flèche).

- Après traitement
  - Les images parenchymateuses devraient s'estomper en une semaine
    - S'il n'y a pas d'amélioration, suspecter une surinfection
  - Résolution complète en un mois en moyenne (2-6 semaines)
- Rechutes
  - La moitié se présente de la même façon et aux mêmes sites
  - Autrement rechute caractéristique de la sténose des voies aériennes ou de la condensation

Scanner

- Nodules prédominant en localisation périphérique sous-pleurale
- Comme les métastases, les nodules peuvent avoir un vaisseau nourricier
- Condensation cunéiforme périphérique probablement due à des infarctus
- Les nodules peuvent montrer le signe du halo en raison d'une hémorragie avoisinante
- Bronches épaissies de façon concentrique, segments localisés ou longs

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner plus sensible, radiographie pulmonaire le plus souvent suffisante pour le diagnostic et le traitement

Diagnostic différentiel

Métastases

- Antécédents de sarcome ou carcinome

Infections, mycoses et tuberculose

- Mêmes données radiologiques, mise en culture nécessaire pour trancher

Emboles septiques

- Évolution rapide des nodules

Granulomatose lymphomatoïde (lymphome non hodgkinien)

- Maladie cutanée ou du SNC, sinon multiples nodules excavés identiques

Nodules nécrobiotiques rhumatoïdes

- Maladie articulaire à l'anamnèse

Syndromes pulmonaires-rénaux
- Syndrome de Goodpasture
- Hémosidérose
- Périartérite noueuse
- Syndrome de Churg-Strauss (angéite granulomateuse diffuse)
- Granulomatose lymphomatoïde
- Lupus érythémateux disséminé

Anatomie pathologique

Généralités
- Vascularite pulmonaire : inflammation et nécrose des vaisseaux sanguins
  - Le poumon est souvent impliqué dans la vascularite systémique en raison de l'importance du lit vasculaire et de l'exposition aux antigènes des voies aériennes
- Étiologie-Pathogénie : inconnue, suspecter l'antigène inhalé
- Épidémiologie
  - Prévalence 3 : 100 000, un peu plus fréquente chez l'homme, moyenne d'âge 40-50 ans

Aspects microscopiques
- Vascularite des petits et moyens vaisseaux, nécrose, hémorragie fréquente
- Granulomes non nécrosants (doivent exclure l'infection)

Clinique

Tableau clinique
- Le plus souvent en relation avec les voies aériennes supérieures : sinusite et rhinite
- Symptômes pulmonaires non spécifiques
  - Toux, fièvre, dyspnée, hémoptysie, douleur thoracique
  - Quand il y a nodules, moindre probabilité de symptômes
- Fréquence de l'atteinte systémique
  - Poumons (95 %), voies aériennes supérieures (85 %), reins (80 %), peau (50 %), articulations (50 %), cœur (30 %), SNC (20 %), yeux (20 %)
- Forme limitée : poumons seulement, évolution fréquente en maladie généralisée
- Anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (c-ANCA)
  - Sensibilité de 95 % pour la maladie classique, 70 % pour la maladie limitée, spécificité de 99 %
  - ANCA importants pour le diagnostic, corrélation entre le titre et l'activité de la maladie
- Biopsie pulmonaire ou rénale pour le diagnostic

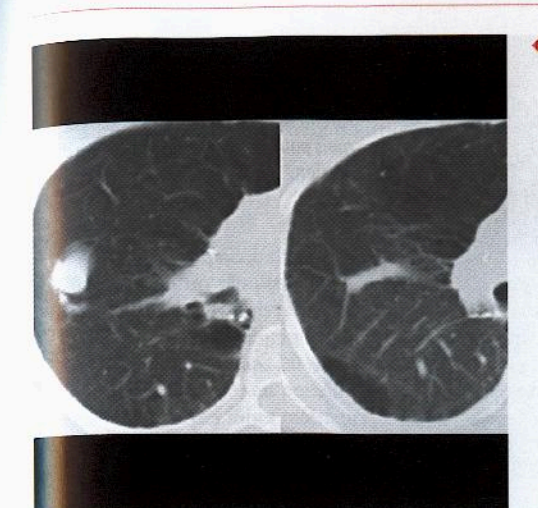
Évolution naturelle
- Diagnostic retardé, condensation généralement attribuée à une infection, hémorragie diffuse non spécifique, reconnaissance dépendante de la nature généralisée de la maladie

Traitement
- Corticoïdes et immunosuppresseurs (cyclophosphamide surtout)
- Le traitement cytotoxique prédispose à la surinfection

Pronostic
- La maladie rénale est la plus fréquente cause de décès

Références sélectionnées

1. Frazier AA et al: Pulmonary angiitis and granulomatosis: Radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics 18: 687-710, 1998
2. Aberle DR et al: Thoracic manifestations of Wegener granulomatosis: Diagnosis and course. Radiology 174: 703-9, 1990



Malformations artério-veineuses (MAV). Images scanographiques contiguës par un nodule du lobe supérieur droit. Le nodule lobulé a une large veine de drainage que l'on peut suivre jusqu'au hile.

Points clés
- La plupart sont associées à une télangiectasie hémorragique héréditaire (THH) (angiomatose de Rendu-Osler)
- Nodules pulmonaires isolés ou multiples avec artères nourricières et veines de drainage
- Le scanner est la méthode la plus sensible pour détecter les malformations artério-veineuses (MAV) pulmonaires
- Traitement recommandé pour les MAV avec diamètre d'artère nourricière > 3 cm
- Traitement par embolothérapie intravasculaire
- Une MAV persistant un mois après l'embolisation signe l'échec

Signes radiologiques

Généralités
- Meilleur critère d'imagerie : nodule lobulé avec artère nourricière et veine de drainage

Radiographie pulmonaire
- Nodule pulmonaire solitaire (NPS) très nettement délimité, lobulé, connecté à un ou des vaisseau(x) nourricier(s) et une veine de drainage
- Nodules pouvant être multiples
- Peuvent avoir des bords calcifiés
- 70 % de localisation dans les lobes inférieurs
- La taille augmente avec la manœuvre de Valsalva
- Des infarctus peuvent se développer après l'embolisation
  - Plus souvent avec les MAV périphériques
  - Souvent annoncés par pleurésie et épanchement pleural

Scanner
- Technique de choix pour détecter les MAV
- Plus sensible que l'angiographie pulmonaire
- Utile pour planifier l'embolisation
- Moins d'un mois après l'embolisation
  - Les deux tiers disparaissent ou se rétrécissent
  - Un tiers gardent la même taille
    - Soit parce qu'ils sont thrombosés, soit en raison d'une perfusion persistante



Angiographie numérisée. Simple MAV approvisionnée par une artère et une veine de drainage. L'angiographie est rarement pratiquée pour le diagnostic mais pour le traitement par ballon d'occlusion.

- Un mois après l'embolisation
  - Si la taille persiste suspecter l'échec de l'embolisation dû à une perfusion persistante

IRM

- Angio-IRM similaire au scanner pour la détection
- Des macro-agrégats marqués au Tc-99m peuvent être utilisés pour estimer la taille du shunt droit-gauche en mesurant l'activité d'accumulation dans les reins (normalement les macro-agrégats ne traversent pas le lit capillaire pulmonaire)

Recommandations pour l'imagerie

- Le scanner est la technique la plus sensible pour la détection, utile pour planifier le traitement

Diagnostic différentiel

Carcinoïde

- Peut se rehausser au scanner, pas d'artère ou veine connectées

Métastases

- Peuvent montrer des vaisseaux nourriciers au scanner; ceux-ci ne sont pas identifiés par la radiographie pulmonaire et sont beaucoup plus petits que les artères nourricières des MAV; de plus les métastases n'ont pas de grosses veines de drainage

Nodule solitaire pulmonaire

- Parmi les NSP, seuls les MAV ont une artère nourricière et une veine

Anatomie pathologique

Généralités

- Communication congénitale entre artère et veine
- Étiologie-Pathogénie
  - Shunt droit-gauche
  - Hypoxémie non corrigée par O_2 à 100 %
- Épidémiologie
  - MAV multiples associées avec une THH (90 %)
  - Et 10 % des patients souffrant de THH ont des MAV

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Simples et complexes
  - Simples: une artère nourricière, un anévrisme, une veine de drainage
  - Complexes: plus d'une artère nourricière

Clinique

Tableau clinique

- Devient généralement symptomatique à l'âge de 40-60 ans
- L'épistaxis est un symptôme révélateur dû à la télangiectasie nasale associée à la THH
- Asymptomatique ou dyspnée, cyanose et hippocratisme selon la taille du shunt
- Manifestations neurologiques: accès ischémiques transitoires cérébraux et accident vasculaire cérébral dans 20-40 % des cas, dus à la perte du filtre pulmonaire
- Hypoxémie exagérée en position debout (orthodéoxie) due à l'augmentation du shunt dans les MAV des lobes inférieurs
- Peut conduire à une insuffisance cardiaque à débit élevé

Traitement

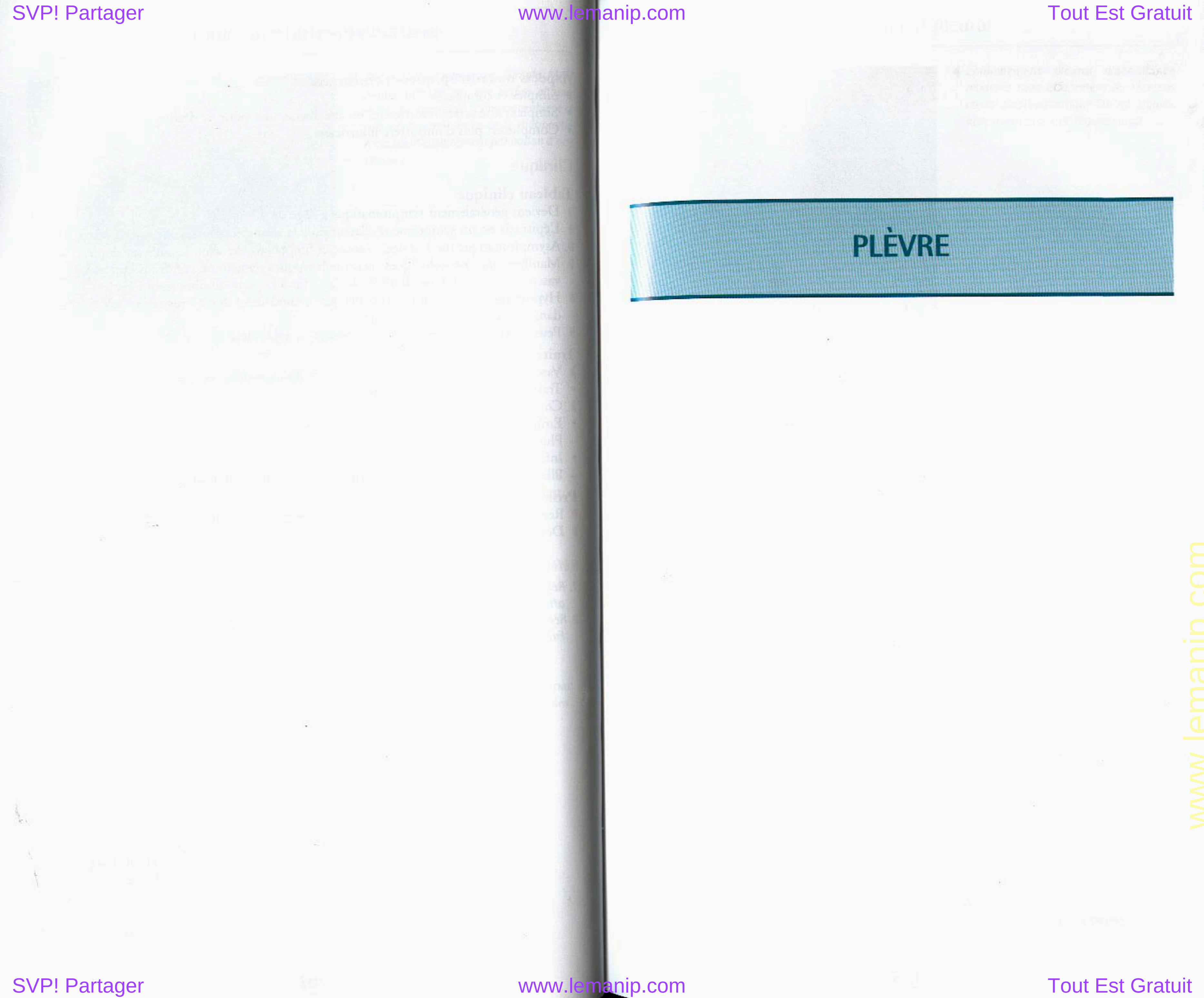
- Vaso-occlusion par spires métalliques ou ballonnets intravasculaires
  - Traiter toute MAV avec artère nourricière de diamètre > 3 cm
- Complications
  - Embolie paradoxale par spires ou ballonnets
    - Plus fréquente avec MAV simple qu'avec MAV complexe
  - Infarctus
    - Plus fréquente avec occlusion distale qu'avec occlusion centrale

Pronostic

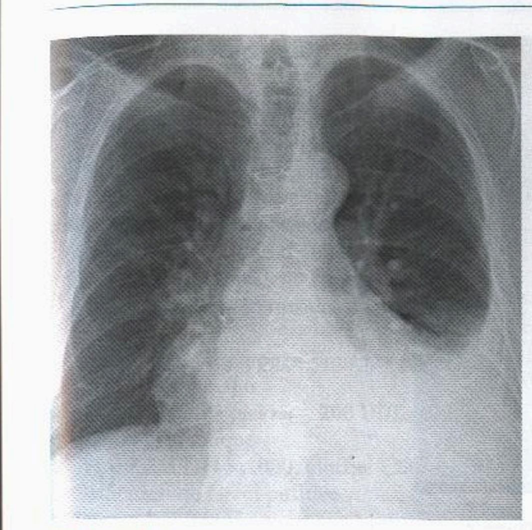
- Rechutes possibles mais rares, dépistage périodique par scanner (tous les 5 ans)
- Dépistage de THH pour les membres de la famille

Références sélectionnées

1. Rémy J et al: Pulmonary arteriovenous malformations: Evaluation with CT of the chest before and after treatment. Radiology 182: 809-16, 1992
2. Rémy-Jardin M et al: Transcatheter occlusion of pulmonary arterial circulation and collateral supply: Failures, incidents, and complications. Radiology 180: 699-705, 1991



PLÈVRE



Épanchement pleural d'abondance modérée avec effacement du récessus costo-diaphragmatique latéral. Liquide libre avec ménisque régulier aigu.

Points clés

- Les épanchements pleuraux sont fréquents ; l'analyse du liquide est essentielle à la différenciation
- Quantité normale de liquide pleural 5 mL ; en décubitus latéral possibilité de détecter 10 mL (ligne bordante)
- Des épanchements abondants peuvent inverser un hémidiaphragme et gêner la ventilation
- Méthodes radiographiques peu efficaces pour différencier transsudats et exsudats

Signes radiologiques

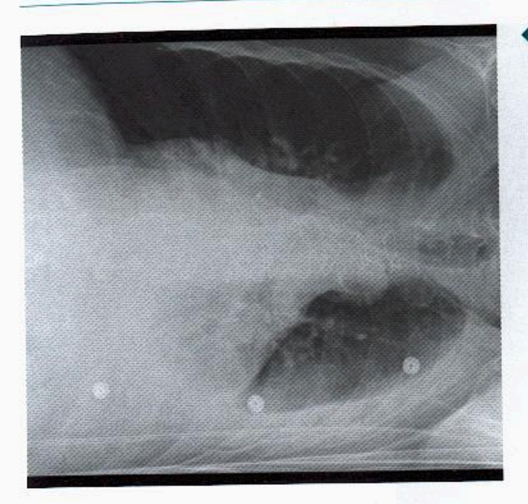
Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : effacement des récessus costo-diaphragmatiques

Radiographie pulmonaire

- Séquence d'accumulation sur cliché debout : sous-pulmonaire > récessus postérieur > récessus latéral
- Sous-pulmonaire
  - Aplatissement et « élévation » de l'hémidiaphragme
  - Déplacement latéral de l'apex diaphragmatique
  - La bulle d'air gastrique s'éloigne du diaphragme (normal < 1,5 cm)
  - De profil, le diaphragme semble aplati antérieurement puis descend brusquement à la grande scissure
- Récessus costo-diaphragmatique postérieur (seulement sur cliché de profil)
  - Effacement du récessus costo-diaphragmatique postérieur
  - Quantité moyenne nécessaire à l'effacement : 50 mL
- Récessus costo-diaphragmatique latéral (seulement en incidence postéro-antérieur)
  - Effacement du récessus costo-diaphragmatique latéral
  - Quantité moyenne nécessaire à l'effacement : 200 mL
- Inversion de l'hémidiaphragme
  - Déplacement médial de la bulle d'air gastrique
  - Observée avec épanchements abondants dépassant 2000 mL
  - Fluoroscopie thoracique nécessaire pour mettre en évidence la respiration paradoxale (pendelluft)

www.lemanip.com



L'examen radiographique en décubitus latéral est le plus sensible pour mettre en évidence le liquide pleural. Un volume aussi petit que 10 mL peut être détecté (normal est 5 mL). Une thoracocentèse percutanée à l'aveugle est généralement sans risque si le liquide est accumulé sur une épaisseur de plus de 1 cm.

- Inspiration : le diaphragme inversé remonte
- Expiration : le diaphragme inversé descend
- Cliché en décubitus dorsal : le plus mauvais examen pour détecter du liquide
- Sensibilité de 70 % ; il faut une accumulation de 500 mL pour une détection fiable
- Augmentation généralisée de la densité de l'hémithorax, ménisque souvent absent
- Coiffe apicale (l'apex est la partie la plus déclive de l'hémithorax en décubitus dorsal)
- Accumulation scissurale peut aider à découvrir de petits épanchements
- Peut accumuler préférentiellement de l'air ou du liquide en cas de pneumopathie obstructive chronique
- Une pseudotumeur de la petite scissure peut être prise pour une masse pulmonaire
- Du liquide dans une grande scissure incomplète est un piège simulant un pneumothorax ou un pneumomédiastin
- Du liquide dans la scissure a un bord curviligne concave vers le hile
- Une accumulation rapide suggère une lésion du conduit thoracique, une veine perforée par un cathéter veineux central, une rupture œsophagienne, un traumatisme, une malignité

Scanner
- Pas de distinction fiable entre transsudats et exsudats
- Épanchement pleural versus ascite
- Le liquide pleural est périphérique, l'ascite centrale
- Le liquide pleural déplace un pilier vers l'avant
- Le liquide pleural est en arrière d'une zone nue, épargnée par l'ascite
- Interface indistincte du liquide pleural avec le foie ou la rate, très nette avec ascite
- Piège : signes inversés en cas de diaphragme inversé
- Liquide pleural central, ascite périphérique
- Le liquide pleural diminue progressivement en direction caudale

Échographie
- Épanchements échogènes généralement associés aux exsudats
- Épanchements anéchogènes sont soit des exsudats, soit des transsudats (50 %)

Recommandations pour l'imagerie
- L'examen en décubitus latéral pourra détecter aussi peu que 10 mL de liquide
- Échographie utile pour guider une thoracocentèse
- Scanner pour maladie complexe

Diagnostic différentiel

Diaphragme surélevé
- Récessus costo-diaphragmatiques nets, apex non déplacé latéralement

Anatomie pathologique

Généralités
- Épanchement pleural, signe fréquent de maladie cardiopulmonaire ou réaction à des maladies siégeant prés d'un hémidiaphragme (pancréas, foie, etc.)
- Étiologie-Pathogénie
- Forces de Starling (transsudats) ou inflammation (exsudats)
- Exsudat, simple
- Liquide pleural : rapports protéines pleurales/protéines sériques > 0,5 ou LDH pleurales/LDH sériques > 0,6
- LDH du liquide pleural > 200 UI/L ou protéines > 3 g/dL
- Exsudat, compliqué
- pH < 7,2, LDH > 1000, glucose < 60 mg/dL
- Coloration de Gram positive
- Transsudats fréquemment dus à insuffisance cardiaque, urémie, hypoalbuminémie (< 1,5 g/dL) ou myxœdème
- Exsudats fréquemment dus à infection, infarcissement, malignité
- Chylothorax, aspect laiteux (50 %) pouvant être hémorragique
- 2000 mL, trouble, sans odeur et stérile
- Triglycérides > 100 mg/dL, présence de chylomicrons
- Causes : traumatisme ou chirurgie, lymphome, lymphangiomyomatose, congénital, idiopathique

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Volume normal de liquide pleural environ 5 mL au total (2,5 mL /hémithorax)
- Surface pleurale normale : 2000 cm²
- Normalement pas de communication entre les espaces pleuraux

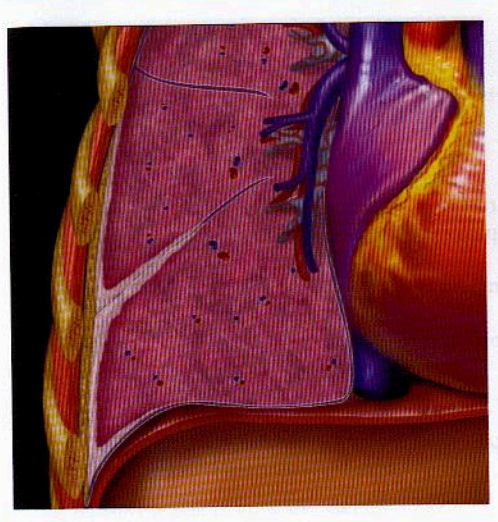
Clinique

Tableau clinique
- Symptômes non spécifiques si présents : toux, douleur thoracique, dyspnée
- Signe d'Amato
- Matité déplacée de la région vertébrale à la région cardiaque quand le patient passe de la position assise au décubitus latéral (dû à l'épanchement pleural libre)
- Épanchements asymptomatiques fréquents par insuffisance cardiaque, suites opératoires, malignité, post-partum, asbestose, urémie, tuberculose

Traitement
- Thoracocentèse
- Ponction sans danger quand liquide > 1 cm d'épaisseur, examen du patient en décubitus latéral
- Drainage thoracique pour exsudats compliqués et épanchements symptomatiques
- Lésion du conduit thoracique
- Régime de triglycérides à chaîne moyenne (absorbés dans la circulation porte)
- Ligature chirurgicale du conduit thoracique pour drainage persistant (> 2 semaines)

Références sélectionnées

1. *Müller NL : Imaging of the pleura. Radiology 186 : 297-309, 1993*
2. *Raasch BN et al : Pleural effusion : Explanation of some typical appearances. AJR 139 : 899-904, 1982*



Un épaississement pleural diffus et régulier peut être secondaire à l'exposition à l'amiante. Diagnostic différentiel : mésothéliome, maladie métastatique pleurale et fibrothorax suivant une infection antécédente ou un hémothorax.

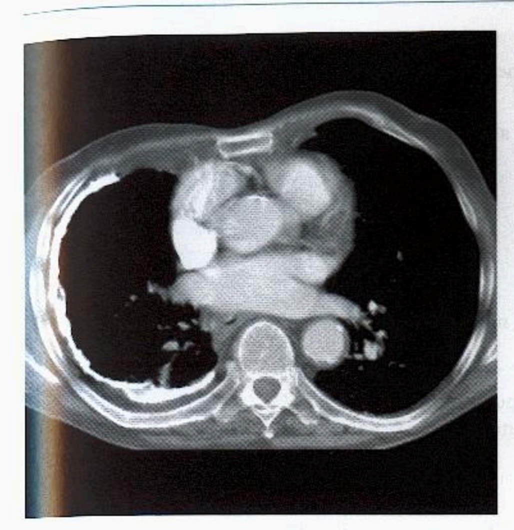
Points clés

- Un fibrothorax peut être séquellaire d'un traumatisme, d'un empyème ou d'une exposition à l'amiante
- Le fibrothorax peut être responsable d'atélectasie par enroulement (arrondie) ou de poumon trappé
- Une plèvre calcifiée fendue peut représenter un empyème inactif
- Un nouvel épaississement pleural sur des cavités préexistantes suggère un aspergillome
- Une fibromatose agressive produit une volumineuse masse de la paroi thoracique, localement invasive
- Coiffes apicales, processus physiologique lié à l'âge

Signes radiologiques

Généralités

- Épaississement pleural diffus
  - Étendu sur > 1/4 de la paroi thoracique
  - Bordures nettes de profil, indistinctes de face
  - Peut être visible sur une seule incidence (frontale ou de profil)
- Fibrothorax
  - Épaississement pleural focalisé ou diffus
  - Des anomalies du lobe supérieur associées suggèrent un empyème tuberculeux
  - Des anomalies pleurales bilatérales associées suggèrent une maladie asbestosique
  - Associé à de multiples fractures des côtes, penser à un hémothorax traumatique
  - Complications
    - Atélectasie ronde : masse périphérique adjacente à l'épaississement pleural
    - Croûte pleurale à la surface du poumon qui restreint sa capacité d'expansion
- Empyème tuberculeux inactif
  - Forme lenticulaire
  - Calcification des deux feuillets, pariétal et viscéral
  - > 2 cm de séparation entre les feuillets calcifiés
  - Côtes adjacentes souvent hypertrophiées en raison de périostite chronique
  - Évolution possible en empyème de nécessité ou fistule bronchopleurale
- Surinfection par aspergillus



Un fibrothorax calcifié peut être dû à un ancien empyème, une hémorragie ou une infection (tuberculose surtout). Processus pleural restrictif diminuant le volume de l'hémithorax affecté. Noter la prolifération de la graisse extrapleurale adjacente à la calcification. Ces éléments signent à la fois la chronicité et la bénignité du processus.

  - Nouvel épaississement pleural adjacent à la maladie cavitaire préexistante
  - Aspergillome parfois non visible à la radiographie
  - Généralement détectable par scanner
- Épaississement pleural asbestosique diffus
  - Efface les récessus costo-diaphragmatiques
    - Plaques pleurales inhabituelles dans cette localisation
  - Secondaire à un épanchement asbestosique bénin
- Coiffe apicale
  - Bord net, régulier ou ondulé
  - Habituellement < 5 mm d'épaisseur
  - Unilatérale ou bilatérale
    - Droite > gauche
    - L'incidence s'accroît avec l'âge
- Fibromatose agressive
  - Volumineuse masse de la paroi thoracique
  - Peut détruire des côtes

Scanner

- Plus sensible que la radiographie pulmonaire pour l'identification d'un épaississement pleural ou de calcification pleurale
- Technique de choix pour évaluer une maladie pleurale complexe
- Graisse extrapleurale souvent hypertrophiée par maladie pleurale chronique
- Absence d'interposition idéale pour identifier des anomalies parenchymateuses associées
- Une fibromatose agressive peut se rehausser avec produit de contraste intraveineux
- Trajet curviligne des vaisseaux sanguins dans atélectasie ronde (signe de la queue de comète) mieux visible au scanner

Diagnostic différentiel

Métastases ou Mésothéliome

- Épaississement circonférentiel
- Épaississement pleural nodulaire
- Épaississement pleural pariétal > 1 cm d'épaisseur
- Atteinte pleurale médiastinale

Tumeur fibreuse de la plèvre
- Peut changer de place avec changement de position

Tumeur d'Askin
- Adultes jeunes, fréquente extension aux côtes ou à la paroi thoracique

Lipome ou graisse extrapleurale
- Densité graisseuse au scanner

Anatomie pathologique

Généralités
- Fibrothorax en réponse de guérison non spécifique d'infection ou inflammation
- Étiologie-Pathogénie
  - Fibromatose agressive
    - Siège en relation avec traumatisme ou chirurgie antécédents
    - Association avec syndrome de Gardner, grossesse, estrogénothérapie
  - Coiffe apicale
    - Apparition normale avec l'âge
    - Peut être due à une ischémie
    - Normalement la pression artérielle pulmonaire est juste suffisante pour que la circulation sanguine atteigne l'apex pulmonaire
    - À l'âge de 40 ans : 5 %
    - À l'âge de 70 ans : 50 %

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- L'apex pulmonaire est normalement recouvert d'un épais fascia (fascia de Sibson)

Aspects microscopiques
- Fibrothorax : collagène et fibrose non spécifiques
- Fibres d'amiante dans maladie asbestosique
- Fibromatose agressive
  - Fibroblastes bien différenciés dans matrice de collagène
  - Pas de caractères de malignité

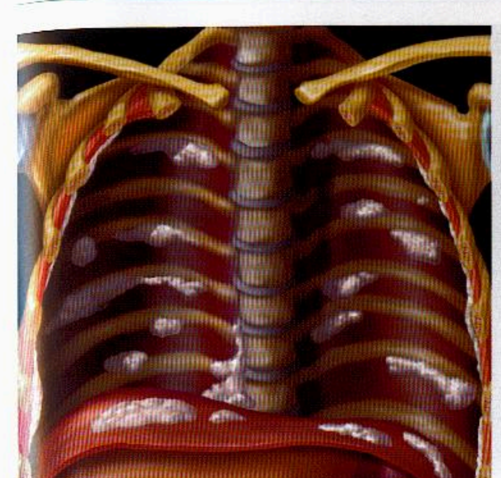
Clinique

Tableau clinique
- Empyème inactif, habituellement asymptomatique, découvert fortuitement sur radiographies pulmonaires

Traitement & Pronostic
- Empyème inactif
  - Médications antituberculeuses, envisager l'exérèse chirurgicale
- Fibromatose agressive : résections larges ; récidives locales fréquentes (50 %)
- Poumon trappé
  - Drainage d'empyème à long terme
  - Décortication chirurgicale

Références sélectionnées

1. *Müller NL : Imaging of the pleura. Radiology 186 : 297-309, 1993*
2. *Leung AN et al : CT in differential diagnosis of diffuse pleural disease. AJR 154 : 487-92, 1990*



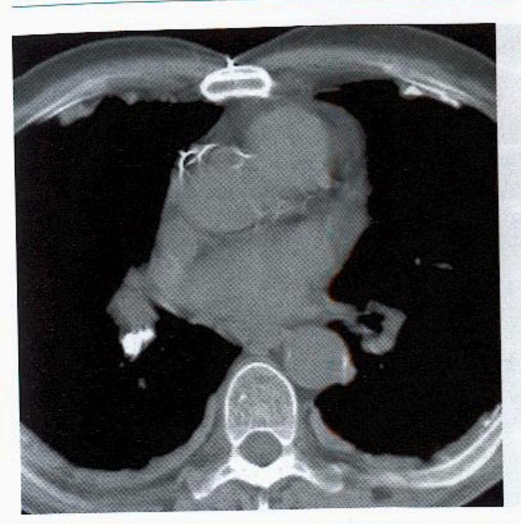
Les plaques pleurales liées à l'amiante surviennent surtout sur la plèvre pariétale et le diaphragme, épargnant les récessus costo-diaphragmatiques et la plèvre médiastinale. D'épaisseur inférieure à 10 mm, elles se calcifient et ne provoquent pas de syndrome pulmonaire restrictif.

Points clés
- Épanchement pleural : première manifestation de l'exposition à l'amiante
- Plaque pleurale : marqueur d'une exposition antérieure à l'amiante
- De courtes fibres d'amiante migrent du poumon dans la plèvre, piégées le long des stomas pariétaux
- Plaques pleurales latentes pendant 20-30 ans
- Épaississement pleural diffus pouvant être dû à un épanchement asbestosique antérieur

Signes radiologiques

Généralités
- Meilleur critère d'imagerie : multiples plaques pleurales diaphragmatiques calcifiées

Radiographie pulmonaire
- Épanchement pleural bénin
  - D'abondance faible ou modérée, unilatéral ou bilatéral
  - Récidive souvent, finit par se résoudre spontanément sur une période de 6 mois
- Plaque pleurale
  - Localisation
    - Paroi thoracique postéro-latérale ou antéro-latérale (incidence oblique la plus favorable pour les mettre en évidence)
    - Centre tendineux du diaphragme
  - Atteinte symétrique relative
    - Hémithorax gauche plus atteint que le droit
  - 2-15 mm d'épaisseur
  - Bords nets de profil, en forme de butte
  - S'étend rarement au-delà de 4 espaces intercostaux
  - Épargne les apex et les récessus costo-diaphragmatiques
  - Calcification linéaire de profil, calcification en feuille de houx de face
  - Sensibilité de la radiographie pour les plaques : 30 % ; faux positifs : 40 %
- Épaississement pleural diffus
  - Épanchement asbestosique bénin plus ancien (50 %)
  - Recouvre plus du quart de la paroi thoracique



Plaques pleurales asbestosiques. Multiples plaques pleurales. Chaque plaque est en forme de butte. Calcification diffuse, linéaire ou ponctuée. De façon caractéristique, on retrouve plus de plaques sur la face de l'hémithorax et le centre tendineux du diaphragme.

- Peut aussi représenter une confluence de nombreuses plaques isolées
- Atteint généralement le récessus costo-diaphragmatique
- Unilatéral ou bilatéral
- Peut empirer progressivement

Scanner
- Meilleure sensibilité pour les plaques pleurales, différencie plaque et graisse, muscle ou autres

Recommandations pour l'imagerie
- Scanner utile pour étudier des anomalies pleurales localisées

Diagnostic différentiel

Graisse sous-pleurale
- Symétrique, paroi thoracique mi-latérale de la 4e à la 8e côte
- Peut s'étendre dans la fissure
- Associée à d'autres dépôts graisseux : coussinets graisseux péricardiques, médiastin élargi, paroi thoracique épaissie
- Pas de calcification

Muscle dentelé antérieur
- Paroi thoracique moyenne symétrique
- Entre les espaces intercostaux
- De forme triangulaire
- Les bords s'effacent vers le bas
- Pas de calcification

Fractures de côtes
- Contour costal anormal, siège postéro-latéral

Mésothéliome
- Associé à des plaques pleurales
- Croûte unilatérale d'épaississement pleural qui rétrécit l'hémithorax homolatéral

Adénome métastatique
- Épaississement pleural lobulé unilatéral chez un patient porteur d'un cancer connu

Antécédents d'hémothorax
- Multiples fractures costales guéries, unilatérales

Antécédents d'empyème
- Poumon adjacent anormal, cicatrices de pneumonie antérieure

Anatomie pathologique

Généralités
- Les plaques pleurales n'ont pas tendance à la dégénérescence maligne
- Étiologie-Pathogénie
  - Fibres courtes transportées du poumon dans la plèvre
  - Migrent aux stomas de la plèvre pariétale
  - Piégés dans les stomas, inflammation de bas grade à long terme

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Collections de collagène sous-pleurales, régulières, blanches, acellulaires
- Forme en carte de géographie
- Pas d'adhérence entre feuillets viscéral et pariétal

Aspects microscopiques
- Collagène prenant l'aspect de « panier tressé »
- Calcification dans 85 % des cas
- Étendue et épaisseur en corrélation avec les corps asbestosiques

Clinique

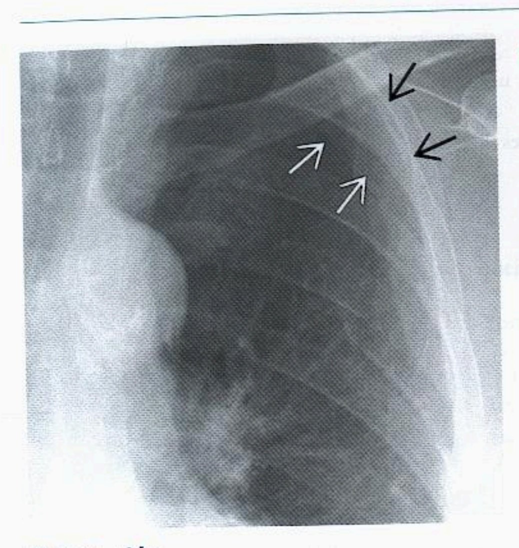
Tableau clinique
- Épanchement pleural bénin
  - 2/3 asymptomatique, 1/3 avec fièvre, douleur thoracique pleurétique, dyspnée
- Plaque pleurale
  - Asymptomatique, fonction pulmonaire non détériorée
  - Aussi associée au tabagisme
  - Associée à l'amiante de type chrysotile
  - 25 % avec asbestose n'ont pas de plaques
  - 90 % avec mésothéliome n'ont pas de plaques
  - Légère augmentation du risque de cancer du poumon chez les fumeurs
- Épaississement pleural diffus qui détériore la ventilation
  - Essoufflement, dyspnée à l'effort
  - Épreuves fonctionnelles de restriction pulmonaire

Évolution naturelle
- Un épanchement pleural bénin est la première manifestation 10 ans après l'exposition à l'amiante ; le temps de latence peut s'étendre sur des décennies, dure généralement 6 mois mais parfois aussi longtemps que 10 ans
- Temps de latence des plaques pleurales : 20-30 ans

Traitement
- Arrêt du tabac
- Envisager un dépistage du cancer du poumon

Références sélectionnées

1. Lynch DA et al : Conventional and high resolution computed tomography in the diagnosis of asbestos-related diseases. RadioGraphics 9 : 523-51, 1989
2. Herbert A : Pathogenesis of pleurisy, pleural fibrosis, and mesothelial proliferation. Thorax 41 : 176-89, 1986



Pneumothorax de taille modérée. Fracture de la 5e côte gauche. La plèvre viscérale (flèches blanches) est fine comme du papier. Noter la différence entre la plèvre viscérale (flèches blanches) et la ligne extrapleurale normale (flèches noires).

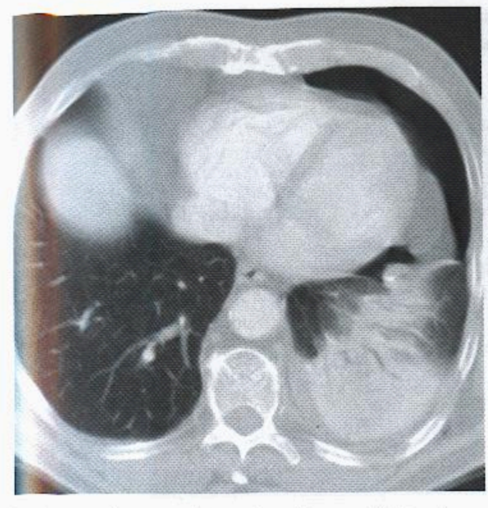
Points clés

- L'altitude est le principal facteur de risque de pneumothorax primaire (spontané)
- Secondaire associé aux traumatismes et à une maladie pulmonaire diffuse
- L'air est réabsorbé de l'espace pleural au taux de 1,5 % par jour
- Les clichés en décubitus dorsal sont moins sensibles que les clichés en position debout
- Communication pleuro-pleurale ou espace pleural unique (thorax de bison) – rare
- Règle clinique courante : un pneumothorax de plus de 25 % requiert la mise en place d'un drain thoracique

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Grande sensibilité, cliché en expiration rarement nécessaire
- Ligne pleurale viscérale habituellement parallèle à la paroi thoracique
- En décubitus dorsal, moins sensible (70 %)
  - Sillon profond (hémithorax antéro-latéral le moins déclive en décubitus dorsal)
  - Radiotransparence relative de l'hémithorax
  - Contours médiastinaux ou bordure cardiaque plus nets que du côté non atteint
  - Visibilité de brides péricardiques ou de bandes graisseuses qui prennent une apparence de « masse »
  - Air dans la scissure horizontale
- Sous tension
  - Déplacement médiastinal du côté opposé
  - Aplatissement de la coupole diaphragmatique homolatérale
  - Poumon collabé
  - Expansion de la cage thoracique
  - Pneumothorax généralement volumineux
    - Si le poumon est rigidifié par un SDRA, un petit pneumothorax peut produire une tension
- Pneumothorax sous-pulmonaire
  - Localisation inhabituelle, rencontrée parfois en cas de bronchopneumopathie obstructive chronique (BPCO)



Volumineux pneumothorax. Contusion du lobe inférieur. Dans cet exemple, il ne devrait pas y avoir de ligne de la plèvre viscérale sur la radiographie thoracique quand le poumon s'étend jusqu'à la paroi thoracique en décubitus dorsal.

- Pneumothorax adjacent à collapsus lobaire (ex vacuo)
  - Collection aérique dans l'espace pleural adjacent au poumon collabé
  - Peut se résoudre avec la réexpansion du lobe
  - Considéré comme similaire au phénomène de vide des articulations
  - En revanche, un pneumothorax volumineux peut collaber un lobe supérieur par distorsion bronchique due au poids du poumon ; le lobe retrouvera sa place après drainage thoracique

Scanner

- Plus sensible que le scanner pour identifier l'air libre
- Plus sensible que la radiographie pour identifier les blebs apicaux (85 %)

Diagnostic différentiel

Bord de la peau, scapula, poils, sondes

- Un bord plutôt qu'une ligne, allant hors de la paroi thoracique
  - Un bord est plus épais, et s'estompe en position médiale en comparaison d'une ligne viscérale

Bulles

- L'air ne bouge pas avec les changements de position
- Pas de ligne pleurale viscérale

Anatomie pathologique

Généralités

- Congénital
  - Le pneumothorax est associé à des dystrophies du tissu conjonctif : syndrome de Marfan, syndrome d'Ehlers-Danlos, cutis laxa, élastorrhexie systématisée
- Étiologie-Pathogénie
  - La taille longiligne des patients est facteur de risque de pneumothorax spontané ; un long poumon peut être sujet à un plus grand stress gravitationnel
  - Secondaire à une pathologie sous-jacente
    - BPCO

– Pneumopathie interstitielle, surtout sarcoïdose alvéolaire, lymphangiomyomatose et histiocytose de la cellule de Langerhans
– Cataménial
– Traumatique
– Néoplasique, surtout métastases de sarcome
– Pneumatocèles post-infectieux (*Pneumocystis carinii, Staphylococcus aureus*)

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Blebs apicaux sous-pleuraux ou emphysème paraseptal souvent identifiés au scanner en cas de pneumothorax spontané
- Les humains ont un espace pleural séparé pour chaque poumon
  - Communication transitoire immédiatement après sternotomie médiane
  - Communication à long terme en cas de transplantation cœur-poumons
  - Une lésion unilatérale peut entraîner un pneumothorax bilatéral, connu sous l'appellation de « thorax de bison » (les bisons ont normalement un seul espace pleural commun pour les deux poumons)
  - Un drain thoracique unique drainera les deux espaces pleuraux

Aspects microscopiques

- De l'air libre peut entraîner la présence d'éosinophiles dans le liquide pleural

Clinique

Tableau clinique

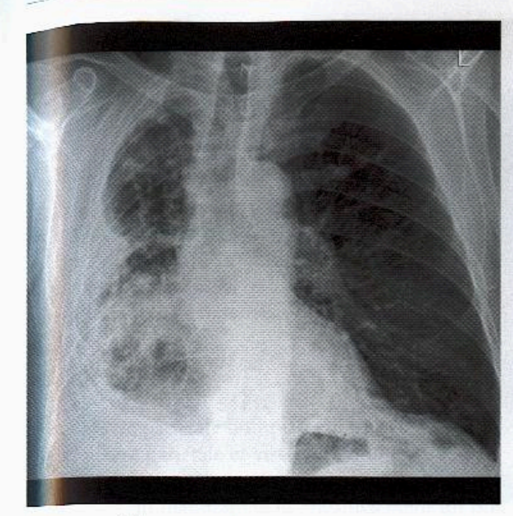
- Douleur thoracique, dyspnée; ou pas de symptômes

Traitement

- Drainage thoracique fréquent pour les pneumothorax > 25 %
  - L'amplitude du pneumothorax importe moins que l'état physiologique du patient
  - Un petit pneumothorax peut avoir une forte répercussion chez un patient à faibles réserves (BPCO)
  - Un pneumothorax de grande taille peut être sans grande répercussion chez un jeune patient ayant une grande réserve respiratoire
  - Absorption d'air dans l'espace pleural: 1,5 % par jour
    – Augmentée avec l'oxygénothérapie
  - Œdème pulmonaire de réexpansion
    – Survient dans les heures suivant le drainage
    – Transitoire, se résout en quelques jours
    – Plus fréquent avec volumineuses collections chroniques dans l'espace pleural
  - L'échec de l'expansion du poumon peut être dû à la mauvaise position du drain pleural, à une lésion sous-jacente de la trachée, d'une bronche ou de l'œsophage, ou à un poumon bloqué par des métastases pleurales
- Pleurodèse, au talc pour les récidives de pneumothorax spontané
- Pleurodèse chirurgicale et bullectomie pour pneumothorax réfractaire ou récidivant

Références sélectionnées

1. Collins CD et al: Quantification of pneumothorax size on chest radiographs using interpleural distances: Regression analysis based on volumes measurements from helical CT. AJR 165: 1127-30, 1995
2. Greene R et al: Pneumothorax. Semin Roentgenol 12: 313-25, 1977



Mésothéliome malin. Épaississement pleural diffus lobulé dans l'hémithorax droit. L'épaississement s'étend dans la scissure. L'entier hémithorax droit est petit, ce qui est une caractéristique du mésothélium malin.

Points clés

- Rare tumeur pleurale associée à l'exposition à l'amiante
- Les fibres longues et fines de l'amiante sont les plus susceptibles d'induire un mésothéliome
- Un épanchement pleural, pratiquement toujours présent, est parfois la seule manifestation
- Épaississement pleural diffus nodulaire, hémithorax petit
- Sombre pronostic: 12 mois de survie en moyenne

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Épanchement pleural (95 % des cas), peut être le seul signe
- Épaississement pleural lobulé
- Rétraction de l'hémithorax
  - Parfois dilaté par un épanchement pleural de grande abondance
- Plaques pleurales dans le poumon non atteint (5 %)

Scanner

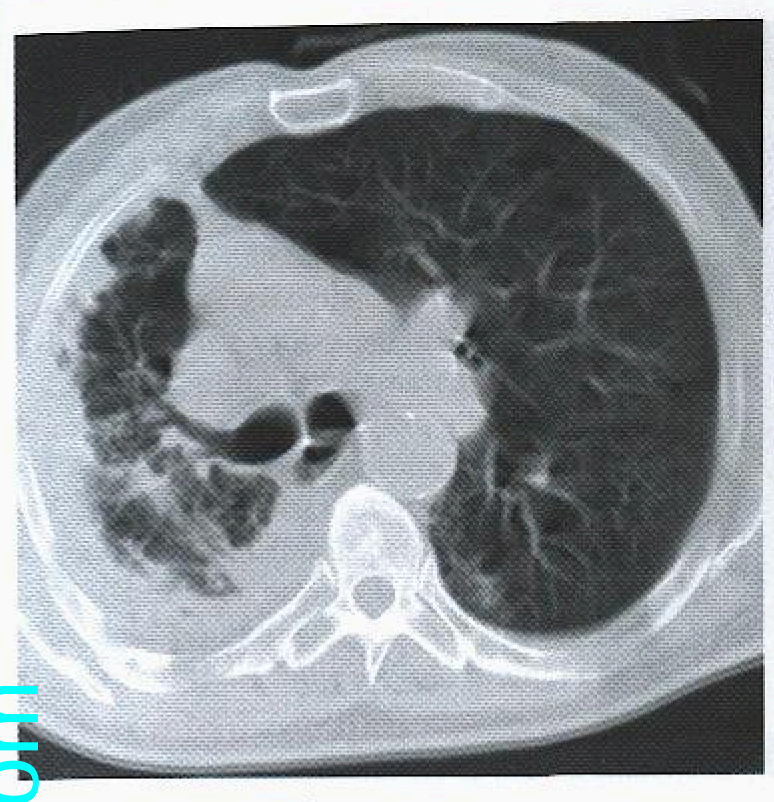
- Les décisions chirurgicales dépendent de l'atteinte de la paroi thoracique, du diaphragme et du médiastin
  - Le scanner est sensible pour un bilan d'extension mais peu spécifique; la chirurgie est nécessaire à moins qu'une atteinte majeure ne soit détectée
- Distribution gravitationnelle
  - La tumeur est plus épaisse à la base
- Plaques pleurales controlatérales (10 %)
- Atteinte ganglionnaire difficile à évaluer
- Tendance à se disséminer le long de l'aiguille ou du drain thoracique (20 %)
- Une calcification hépatique diffuse peut accompagner des métastases hépatiques

IRM

- Imagerie en plan coronal utile pour évaluer l'extension transdiaphragmatique

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner pour évaluer la nature et l'importance de la maladie pleurale



◀ *Mésothéliome malin. Un épaississement pleural lobulé enserre complètement le poumon droit. Atélectasie linéaire dans le poumon droit moyen et inférieur.*

Diagnostic différentiel

Différenciation entre maladie pleurale bénigne et maligne

- En faveur de la malignité : atteinte circonférentielle, épaississement pleural nodulaire, épaisseur de la plèvre pariétale > 1 cm, atteinte médiastinale

Adénocarcinome métastatique

- Ne s'accompagne pas toujours d'un épanchement pleural (50 %)
- Perte de volume de l'hémithorax moins fréquente
- Plèvre viscérale plutôt que plèvre pariétale

Empyème

- Implique rarement l'entier espace pleural

Thymome

- Masse médiastinale antérieure, masses pleurales discrètes

Lymphome

- Autre maladie ganglionnaire, généralement secondaire à une maladie connue

Maladie pleurale asbestosique

- Épanchements bénins – diagnostic d'exclusion

Tuberculose

- Anomalies parenchymateuses dans les lobes supérieurs

Hémangioendothéliome

- Rare, atteint des hommes plus âgés
- Épaississement pleural moins important

Anatomie pathologique

Généralités

- Étiologie-Pathogénie
  - La responsabilité des fibres d'amiante dépend du rapport longueur/diamètre de la fibre
    - Plus ce rapport est élevé, plus élevée est la prévalence du mésothéliome
    - Crocidolite > amosite > trémolite > chrysotile (rarement responsable de mésothéliome)
  - Relation entre dose et effet, temps de latence après exposition de 30-45 ans
    - L'exposition peut être mineure

- Épidémiologie
  - Tumeur rare, 10/1 000 000 hommes, d'âge entre 50 et 70 ans
  - La prévalence dépend de la population exposée
    - 5 % des travailleurs en isolation meurent de mésothéliome

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Atteint d'abord la plèvre pariétale, puis rapidement l'entière plèvre homolatérale

Aspects microscopiques

- Trois types histologiques
  - Épithélial (50 %) ; de meilleur pronostic
  - Sarcomateux (20 %)
  - Biphasique ou mixte (les deux types de cellules) (30 %)

Stadification

- Stades I - IV
  - I (20 %)
    - Ia : plèvre pariétale homolatérale ; pas d'atteinte de la plèvre viscérale
    - Ib : plèvre pariétale et viscérale homolatérale
  - II (50 %)
    - Atteinte du diaphragme et envahissement du poumon
  - III (25 %)
    - Tout envahissement ganglionnaire ou tumeur primitive avec extension limitée dans paroi thoracique, graisse médiastinale, péricarde
  - IV (< 5 %)
    - Envahissement ganglionnaire médiastinal controlatéral, tumeur primitive dans structure médiastinale vitale, à travers diaphragme ou péricarde ou extensive (atteinte non résécable de la paroi thoracique) ou métastases à distance
- Stades I-III potentiellement résécables

Clinique

Tableau clinique

- Douleur thoracique, dyspnée, fièvre et perte de poids
- Liquide pleural
  - Présence de sang (30 %)
  - Glucose diminué
  - Acide hyaluronique augmenté
- Évolution souvent compliquée par une thrombophlébite

Traitement

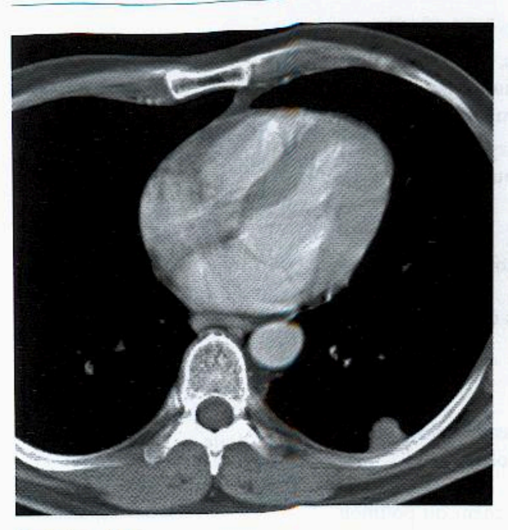
- Pneumonectomie extrapleurale
- Radiothérapie palliative ou chimiothérapie
- Irradiation cutanée préventive des points de ponction ou drainage sur la paroi thoracique

Pronostic

- Très sombre, survie moyenne de 12 mois

Références sélectionnées

1. *Patz EF Jr. et al : The proposed new international TNM staging system for malignant pleural mesothelioma : Application to imaging. AJR 166 : 323-7, 1996*
2. *Miller BH et al : From the archives of AFIP. Malignant pleural mesothelioma : Radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics 16 : 613-44, 1996*



Tumeur fibreuse localisée de la plèvre. Petite masse pleurale ou pulmonaire à large base dans l'hémithorax postérieur gauche. Bien que les tumeurs fibreuses puissent être mobiles, la plupart sont sessiles.

Points clés

- Synonyme : mésothélium bénin
- Sans relation avec une exposition à l'amiante
- Tumeur périphérique, pédonculée, volumineuse
- Symptômes classiques mais rares d'hypoglycémie et ostéoarthropathie hypertrophique
- Lésions malignes (20 %) associées avec calcification ou épanchement pleural
- Tendance à la récidive locale, impose une surveillance à long terme

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : masse périphérique mobile avec les changements de positions

Radiographie pulmonaire

- Masse nettement délimitée, lobulée, périphérique
- Forme lenticulaire, axe parallèle à la paroi thoracique
- De taille variable, généralement > 7 cm
- Lésions pédiculées changeant de siège avec les changements de position
- Épanchements pleuraux dans 20 % des cas (plus fréquents avec les lésions malignes)

Scanner

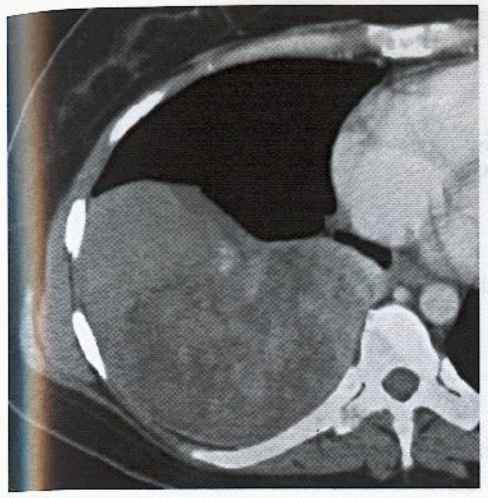
- Absence du caractéristique angle obtus des lésions pleurales au raccordement avec la paroi thoracique
- Calcification dans 5 % des cas (plus fréquente avec les lésions malignes)
- Pas d'atteinte de la paroi thoracique
- Prise de contraste
- Les tumeurs volumineuses sont hétérogènes en raison du collagène et d'une dégénérescence kystique

IRM

- Hyposignal en T1 et en T2 en raison du contenu fibreux

Recommandations pour l'imagerie

- Scanner utile pour caractériser les anomalies de la plèvre



Volumineuse masse hétérogène remplissant près de la moitié de l'hémithorax droit. Les lésions volumineuses sont plus aptes à se mobiliser et sont associées à une hypoglycémie et une ostéoarthropathie hypertrophique.

Diagnostic différentiel

Lipomes pleuraux

- Densité graisseuse ; peuvent être pédiculés et changer de position

Hernie diaphragmatique

- Contient de l'intestin ou de la graisse mésentérique, peut changer de position

Corps fibrineux

- Petits dépôts de la taille d'un pois, libres dans l'espace pleural et pouvant changer de position

Anatomie pathologique

Généralités

- 2/3 dans la plèvre viscérale, 1/3 dans la plèvre pariétale
- Origine pariétale plus vraisemblablement maligne
- Étiologie-Pathogénie
  - Pas de relation avec l'amiante
- Épidémiologie
  - Pas de prédominance sexuelle
  - Âge entre 45 et 60 ans

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Masse tissulaire pleurale hétérogène
- Pédiculée dans 50 % des cas, signe de bénignité
- 20 % sont malignes
  - Peuvent être calcifiées

Aspects microscopiques

- Sans organisation
  - Fibroblastes et tissu conjonctif disposés au hasard
- Hémangiopéricytome
  - Ramifications irrégulières des capillaires et autres vaisseaux

Clinique

Tableau clinique

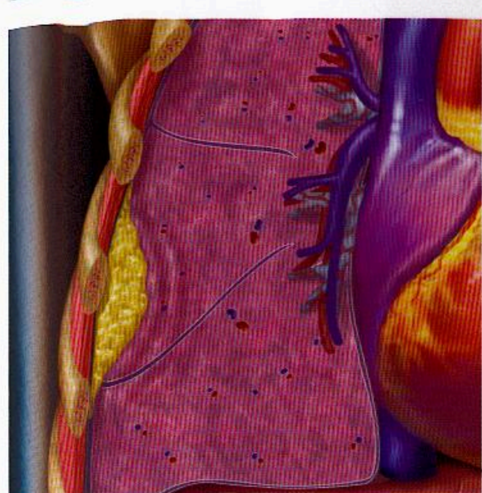
- Asymptomatique dans 25 % des cas
- Toux, douleur thoracique, dyspnée
- Lésions volumineuses > 10 cm associées avec
  - Ostéoarthropathie hypertrophique ou
  - Hypoglycémie (5 %)

Traitement & Pronostic

- Chirurgie d'exérèse
- Les tumeurs bénignes tendent à récidiver quelques années plus tard (15 %)
  - Nécessaire surveillance à long terme

Références sélectionnées

1. *Lee KS et al: CT findings in benign mesothelioma of the pleura: Pathologic correlation in nine patients. AJR 158: 983-6, 1992*
2. *England DM et al: Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. Am J Surg Pathol 13: 640-58, 1989*



La graisse pleurale ou extrapleurale peut changer de forme avec la respiration ou les changements de position. Une atténuation graisseuse (-30 à -100 UH) au scanner pose le diagnostic.

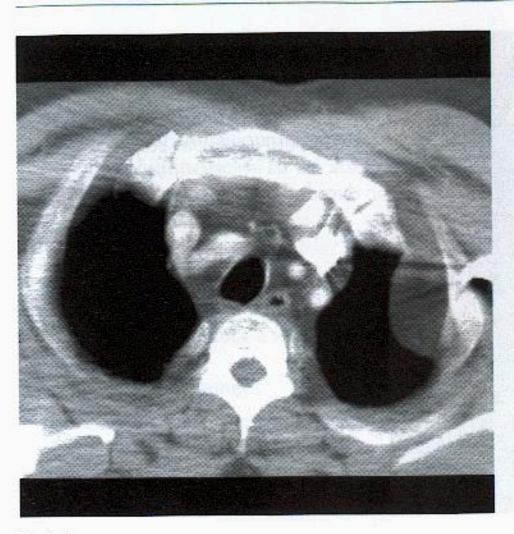
Points clés

- Lésions pleurales: les caractéristiques radiographiques changent sur les clichés en plan orthogonal
- Le lipome est la tumeur bénigne la plus fréquente de la plèvre
  - Tout tissu mou (mis à part les bris linéaires) devrait faire penser à un liposarcome
- Aspect classique de l'imagerie: corps fibrineux libres dans l'espace pleural, à la suite d'un épanchement pleural
- Splénose intrathoracique à la suite d'un traumatisme de la rate et de la coupole diaphragmatique gauche: multiples masses pleurales du côté gauche

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Masse pleurale
  - Bordure nette de profil
  - Bordure indistincte de face
  - Caractéristiques radiographiques différentes sur les incidences orthogonales
  - Homogène
  - Convexe par rapport au poumon
  - Angle obtus au raccordement avec la paroi thoracique
  - Des examens consécutifs peuvent montrer des caractéristiques différentes en raison des légers changements de l'obliquité (déplacements des bords tangentiels)
- Lipome
  - Forme ovale ou lenticulaire
  - L'évolution peut être lente
  - Les lésions volumineuses peuvent être pédiculées et se mobiliser avec les changements de position
  - Les plus petites lésions peuvent changer de forme avec la respiration (les lipomes sont mous)
- Corps fibrineux
  - De diamètre généralement < 1 cm
  - Adjacents au diaphragme
  - Peuvent changer de place sur des examens consécutifs (libres dans la plèvre)



Lipome pleural dans l'apex de l'hémithorax gauche. Le lipome est la tumeur bénigne la plus fréquente de l'espace pleural. Les lipomes peuvent contenir des brins de tissus mous, mais des îlots ou des nodules tissulaires sont plus caractéristiques de liposarcome.

- Splénose
  - Du côté gauche
  - Associée à des fractures de côtes par traumatisme fermé du thorax
  - Généralement multiple
  - Contours réguliers, nets

Scanner
- Les lipomes sont de densité graisseuse homogène avec des filaments fibreux
- Rate absente dans la splénose, autres anomalies de traumatisme

Scintigraphie
- Fixation de radiocolloïde marqué au technétium dans la splénose

Recommandations pour l'imagerie
- Examen de choix pour caractériser un épanchement pleural

Diagnostic différentiel

Liposarcome
- Composant graisseux mineur d'une masse tissulaire
- Les lipomes peuvent contenir des filaments tissulaires

Tumeur fibreuse de la plèvre
- Peut être associée à une hypoglycémie ou une ostéoarthropathie hypertrophique
- Les grosses tumeurs sont inhomogènes et prennent volontiers le contraste

Masses pleurales mobiles
- Lipomes
- Corps fibrineux
- Corps étrangers
- Tumeur fibreuse de la plèvre

Anatomie pathologique

Généralités
- Les masses pleurales malignes sont plus fréquentes que les tumeurs bénignes

- Étiologie-Pathogénie
  - La splénose implique une lacération de la rate et une déchirure du diaphragme après un traumatisme ; les fragments de la rate s'implantent dans l'espace pleural ; le tissu splénique est fonctionnel ; peut se développer dans près de 15 % de ces traumatismes
- Épidémiologie
  - Le lipome est la tumeur pleurale bénigne la plus fréquente

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Les lipomes sont mous et malléables, essentiellement graisseux
- Les corps fibrineux sont secondaires aux épanchements pleuraux exsudatifs ; vus souvent à l'autopsie mais rarement à la radiographie
- Splénose : tissu splénique normal

Aspects microscopiques
- Pas de caractères spécifiques

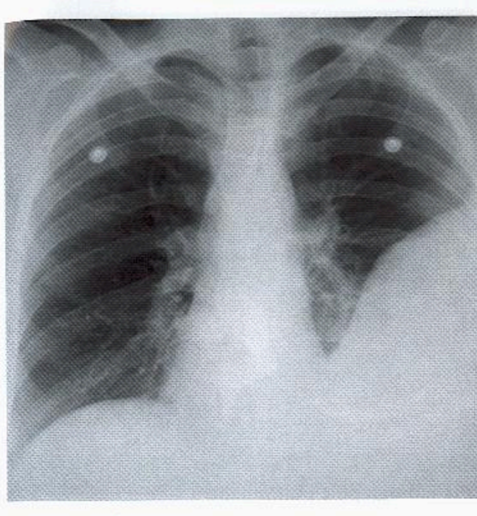
Clinique

Tableau clinique
- Asymptomatique, découverte fortuite à la radiographie pulmonaire

Traitement
- Aucun, doit être différenciée d'un processus malin

Références sélectionnées

1. *Müller NL : Imaging of the pleura. Radiology 186 : 297-309, 1993*
2. *Normand JP et al : Thoracic splenosis after blunt trauma : Frequency and imaging findings. AJR 161 : 739-41, 1993*



Tumeur d'Askin. Volumineuse masse périphérique chez un jeune patient de 21 ans ayant des douleurs thoraciques. Les bords sont nets et l'angle de raccordement avec la paroi thoracique est obtus.

Points clés

- Tumeur primitive neuroectodermique (PNET)
- Masse pleurale la plus fréquente chez les jeunes adultes (surtout les femmes)
- Volumineuse masse pleurale unilatérale
- Métastases répandues aux poumons, os et chaîne sympathique
- Sombre pronostic : survie moyenne de 8 mois

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Masse pleurale, unilatérale, volumineuse
- Métastases aux côtes et aux os
- Croissance rapide
- Épanchement pleural, plus petit que la masse

Scanner

- Masse hétérogène
- Épanchement pleural dans plus de 90 % des cas
- Extension locale dans la paroi thoracique, le médiastin et le poumon
- Métastases dans le poumon, les os et les ganglions lymphatiques médiastinaux
- Métastases isolées dans la chaîne sympathique

IRM

- Masse hétérogène, hyperintense en T1 et T2
- Se rehausse avec le gadolinium

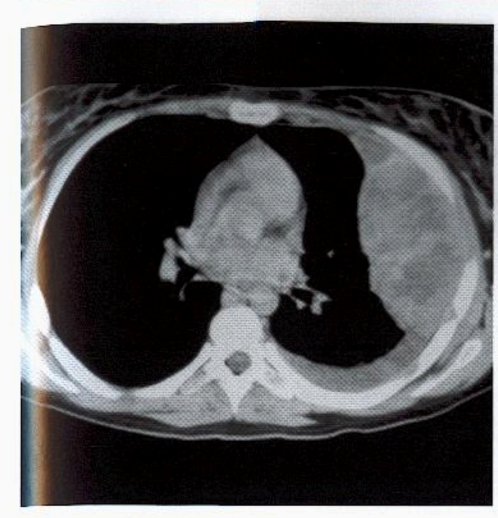
Recommandations pour l'imagerie

- Scanner utile pour caractériser les masses pleurales et faire le bilan d'extension de la maladie

Diagnostic différentiel

Lymphome

- Un lymphome pleural est en général une manifestation secondaire d'une maladie connue
- Masse généralement homogène sans destruction des côtes



Tumeur d'Askin. Masse périphérique inhomogène. Pas de destruction osseuse. Épanchement pleural peu abondant, se disposant en couches vers l'arrière.

Sarcome d'Ewing

- Centré sur l'os (côte) ; autrement caractéristiques similaires à l'imagerie

Rhabdomyosarcome

- Caractéristiques similaires à l'imagerie ; centré sur la paroi thoracique avec extension dans le poumon

Neuroblastome

- Implique un ganglion sympathique

Anatomie pathologique

Généralités

- Tumeur primitive neuroectodermique (PNET)
- Génétique
  - Associée à une translocation sur le chromosome 22
- Étiologie-Pathogénie
  - Peut se développer après une radiothérapie pour maladie de Hodgkin

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Généralement tumeurs volumineuses au diagnostic

Aspects microscopiques

- Petites cellules rondes (« bleues »), similaires aux autres tumeurs PNET
- Histologie semblable à celle de la tumeur d'Ewing

Clinique

Tableau clinique

- Douleur thoracique
- Masse la plus fréquente chez les jeunes adultes
- Plus fréquente chez les femmes

Traitement

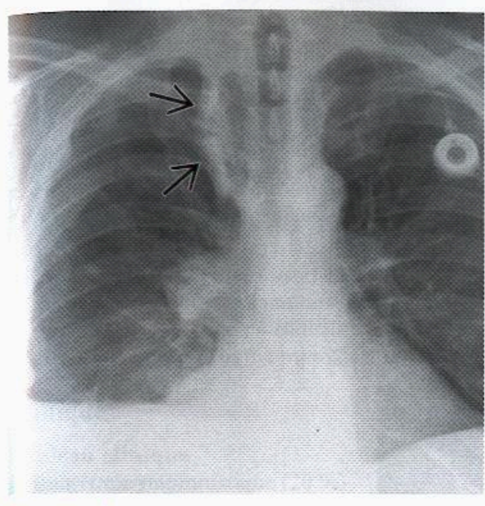
- Chirurgie d'exérèse
- Radiothérapie
- Chimiothérapie

Pronostic

- Très sombre, survie moyenne de 8 mois

Références sélectionnées

1. *Winer-Muram HT et al : Primitive neuroectodermal tumors of the chest wall (Askin tumors) : CT and MR findings. AJR 161 : 265-8, 1993*
2. *Askin FB et al : Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood : A distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis. Cancer 43 : 2348-51, 1979*



Adénocarcinome métastatique de la plèvre. Épaississement pleural lobulé de l'hémithorax droit avec extension dans le sillon de la veine azygos (flèches). Épanchement pleural peu abondant. L'épanchement pleural est la manifestation la plus fréquente des métastases pleurales.

Points clés

- La plèvre est couramment le siège de métastases, d'adénocarcinome essentiellement
- Le plus souvent présence d'un épanchement pleural
- Sensibilité de 60 % de la cytologie du liquide pleural
- À la radiographie pulmonaire, peu de masses pleurales ou d'épaississement
- 20 % sont asymptomatiques
- Pleurodèse préconisée pour les épanchements symptomatiques

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : épanchement pleural inexpliqué chez un patient porteur d'une malignité

Radiographie pulmonaire

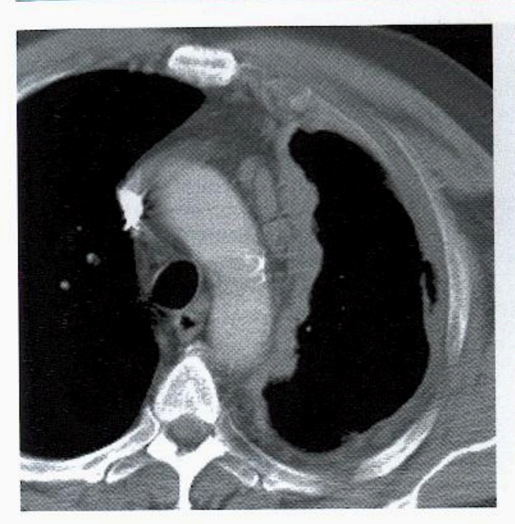
- Épanchement pleural d'abondance modérée
  - Chez l'adulte, 2e parmi les causes les plus fréquentes d'épanchement pleural (insuffisance cardiaque 1re cause)
  - Volume de plus de 500 mL le plus souvent
  - Masses pleurales multiples, peu fréquentes
  - Épaississement pleural diffus

Scanner

- Peut mettre en évidence une masse médiastinale antérieure dans le thymome invasif
- Le thymome invasif peut s'étendre, par le hiatus diaphragmatique, dans l'abdomen et le rétropéritoine
- Les métastases prennent diversement le contraste
- Peut mettre en évidence une atteinte pleurale médiastinale

Recommandations pour l'imagerie

- Le scanner est l'outil de choix pour évaluer la maladie pleurale
- Utile pour planifier une biopsie
- Échographie utile pour planifier et diriger une thoracocentèse



Cellule rénale métastatique. Épaississement pleural lobulé avec rétraction de l'hémithorax droit. On ne ferait pas la différence avec un mésothéliome. Cependant un mésothéliome malin s'accompagne pratiquement toujours d'un épanchement pleural.

Diagnostic différentiel

Mésothéliome

- L'adénocarcinome est plus fréquent
- Épanchement pleural dans 95 % des cas (vs 50 % pour les métastases)
- 10 % ont des plaques pleurales
- Presque toujours symptomatique (les métastases peuvent être asymptomatiques)

Fibrothorax ou épanchement pleural cloisonné

- Épargne la plèvre médiastinale
- Épaississement pleural non nodulaire
- Non circonférentiel dans l'hémithorax
- Peut être calcifié

Hémangioendothéliome épithélioïde

- Rare, hommes âgès

Anatomie pathologique

Généralités

- La sensibilité de la cytologie du liquide pleural pour les métastases est de 60 %
- Étiologie-Pathogénie
  - Dissémination hématogène, lymphatique ou directe à la plèvre
  - L'adénocarcinome est la tumeur la plus fréquente à métastaser à la plèvre
    - Cancer du poumon 40 %
    - Cancer du sein 20 %
    - Lymphome 10 %
    - Tumeur d'origine inconnue 10 %

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Réseau lymphatique pleural étendu
- Les métastases sont souvent de fines plaques aplaties, raison pour laquelle elles échappent à l'imagerie

- Thymome
  - Pas de critères anatomopathologiques pour séparer thymome invasif et thymome bénin ; caractère invasif déterminé par l'imagerie ou la chirurgie
- Lymphome
  - Généralement maladie secondaire, soit récurrence, soit association à une autre pathologie ganglionnaire
  - Ne provoque habituellement pas de perte de volume
  - A tendance à se développer autour des côtes et non à les détruire

Aspects microscopiques

- La différenciation entre mésothéliome et métastases d'adénocarcinome est difficile au microscope optique ; colorations spéciales nécessaires
- L'hémangioendothéliome épithélioïde est une tumeur vasculaire avec nids de cellules tumorales dans un stroma myxoïde

Clinique

Tableau clinique

- Peut être asymptomatique (20 %)
- Symptôme le plus fréquent : dyspnée
- Douleur thoracique persistante, sourde, non spécifique, anorexie, perte de poids, malaise général

Traitement

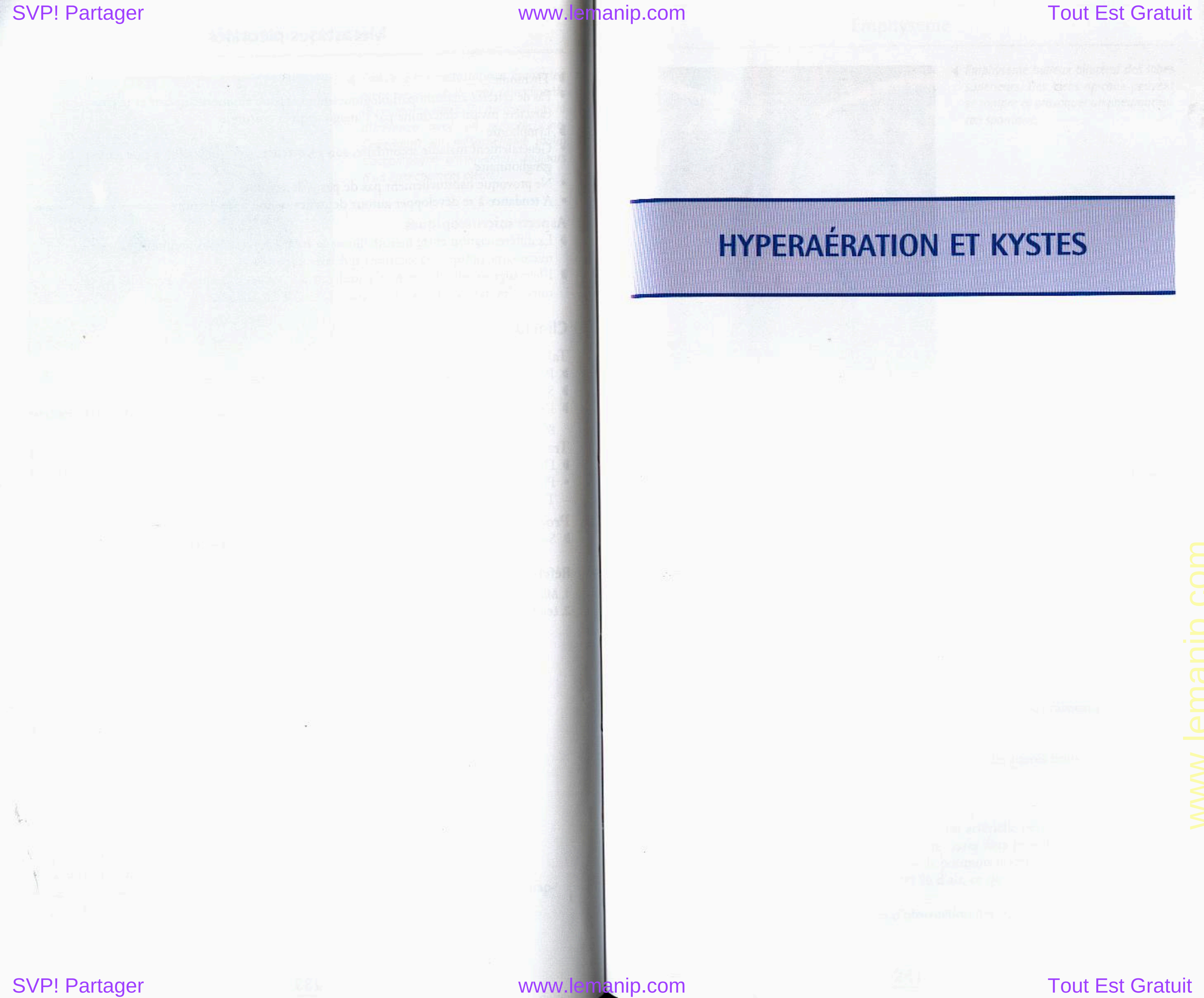
- Dirigé vers la malignité sous-jacente
  - Pleurodèse pour les épanchements symptomatiques
    - Tétracycline le plus souvent

Pronostic

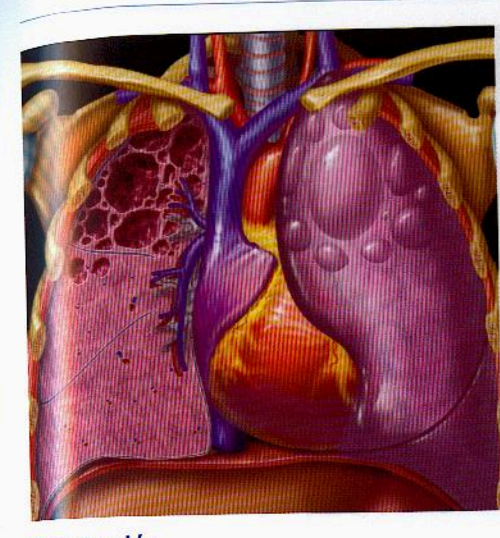
- Signifie généralement une maladie incurable à un stade avancé

Références sélectionnées

1. Müller NL: Imaging of the pleura. Radiology 186:297-309, 1993
2. Leung AN et al: CT in differential diagnosis of diffuse pleural disease. AJR 154:487-92, 1990



HYPERAÉRATION ET KYSTES



Emphysème bulleux bilatéral des lobes supérieurs. Des blebs apicaux peuvent se rompre et provoquer un pneumothorax spontané.

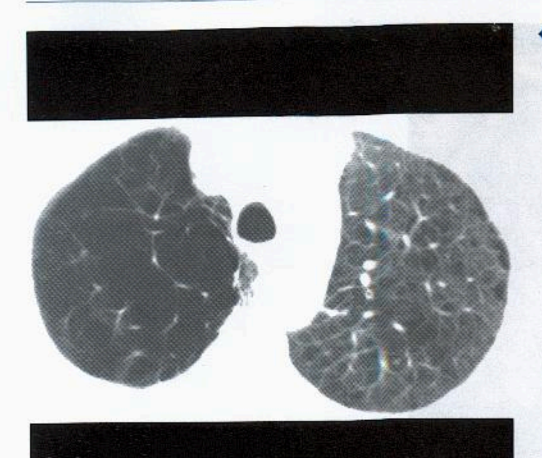
Points clés

- Problème médical fréquent, lié au tabagisme
- Le plus souvent de type centrolobulaire (ou centroacinaire)
- Autres types : panlobulaire, paraseptal (distal), irrégulier
- Peu de sensibilité de la radiographie pulmonaire pour les formes modérées ou mineures
- La forme centrolobulaire prédomine dans les lobes pulmonaires supérieurs
- La forme panlobulaire prédomine dans les lobes pulmonaires inférieurs

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Hyperaération
  - Diaphragme aplati
  - Espace aérien rétrosternal distendu
  - Hauteur du poumon augmentée
  - Cœur petit, étroit
- Zones parenchymateuses d'hypoatténuation
  - Distribution inhomogène
    - Insuffisance artérielle, augmentation de l'angle de ramification des vaisseaux restants
  - Bulles
  - Arborisations accrues
    - Phénomène mal compris, combinaison d'épaississement des parois bronchiques ou superposition des parois emphysémateuses
- Manifestations secondaires
  - Hypertension artérielle pulmonaire
    - Artères pulmonaires centrales dilatées et amputation artérielle périphérique
- Manque de sensibilité pour la maladie débutante ; rares faux positifs
  - Le problème est la reconnaissance de la perte de poumon normal
  - Un poumon normal à la radiographie est 90 % d'air, ce qui rend la détection de petites modifications pratiquement impossible
  - Corrélation approximative entre indices d'obstruction des voies aériennes et données radiographiques



Emphysème centrolobulaire sévère dû à un tabagisme à long terme. Le lobe supérieur droit est presque complètement détruit. De nombreux petits trous se trouvent dans le lobe supérieur gauche. Typiquement les lésions d'emphysème n'ont pas de paroi discernable. L'emphysème est généralement plus grave dans les lobes supérieurs.

Scanner en haute résolution

- Plus sensible que la radiographie
  - Faux négatifs aussi pour la maladie débutante
- Les cavités d'emphysème n'ont généralement pas de paroi discernable
- L'artère centrale peut rester visible, entourée de poumon détruit
- Mesure objective en assumant que le poumon est emphysémateux à partir d'un seuil < –960 UH

Diagnostic différentiel

Considérations techniques

- Les techniques à faible dose peuvent donner des faux négatifs
- Des fenêtres larges sont susceptibles d'entraîner des faux négatifs

Asthme

- Pas de destruction du parenchyme ; l'hyperaération peut être réversible

Bronchiolite constrictive

- Pas de destruction du parenchyme ; aspect « en mosaïque »

Hyperaération athlétique

- Poumon normal, jeune athlète

Anatomie pathologique

Généralités

- Élargissement anormal des espaces aériens distaux, au-delà des bronchioles terminales, accompagné d'une destruction des parois alvéolaires sans fibrose évidente
- Étiologie-Pathogénie
  - Approximativement 30 % du poumon normal doit être détruit avant que la fonction pulmonaire ne soit détériorée
  - Épreuves fonctionnelles respiratoires : sommation globale des anomalies des voies aériennes et du poumon
  - Emphysème généralement inhomogène
  - Fonction pulmonaire généralement déterminée par l'intégrité structurale des zones pulmonaires inférieures
  - Des patients peuvent avoir un emphysème anatomique sans altération de la fonction pulmonaire

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Emphysème centrolobulaire
  - Dilatation des bronchioles respiratoires de 2e ordre dans lobule secondaire
  - Prédomine dans les zones pulmonaires supérieures
  - Une bronchiolite respiratoire peut être un signe précurseur
- Emphysème panlobulaire
  - Atteint le lobule dans son ensemble
  - Prédomine dans les zones pulmonaires inférieures
  - Forme d'emphysème du sujet âgé ; associé aussi à un déficit en alpha-1-antitrypsine
- Emphysème paraseptal
  - À la périphérie du lobule pulmonaire secondaire
- Emphysème irrégulier (ou paracicatriciel), associé à des cicatrices
- Bulles
  - Espace emphysémateux de plus de 1 cm de diamètre avec une paroi d'épaisseur inférieure à 1 mm

Clinique

Tableau clinique

- Dyspnée, essoufflement
- Emphysème paraseptal à risque de pneumothorax spontané
- Fonction pulmonaire (critères de l'ATS pour emphysème fonctionnel)
  - Obstruction
    - Augmentation des volumes résiduel et total
    - Volume résiduel (VR), > 120 % prévu
    - Diminution des débits respiratoires
    - Volume expiratoire maximal seconde (VEMS) < 80 % prévu
  - Diminution de la capacité de diffusion, < 80 % prévue

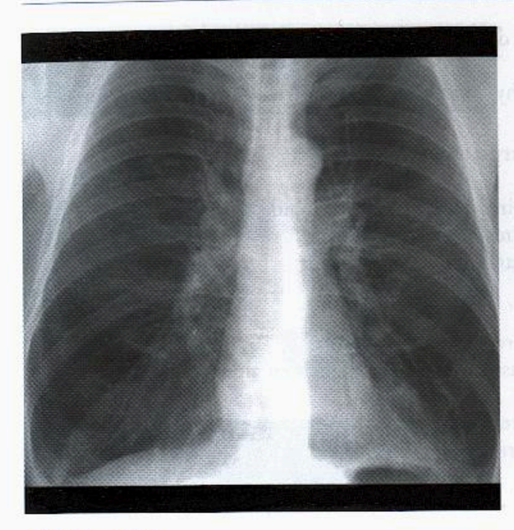
Traitement

- Arrêt du tabagisme
  - La fonction pulmonaire continuera à se dégrader
- Bronchodilatateurs
- Vaccination contre le pneumocoque
- Kinésithérapie respiratoire, apport nutritionnel
- Chirurgie de réduction de volume pulmonaire
  - Soumise actuellement à un essai randomisé
  - Les meilleurs candidats sont les porteurs d'emphysème inhomogène
- Bullectomie
  - Quand les bulles occupent plus de 50 % de l'hémithorax
  - Le poumon est par ailleurs normal, comme le montre le scanner
- Transplantation pulmonaire envisagée pour les plus jeunes

Références sélectionnées

1. *Thurlbeck WM et al : Emphysema : Definition, imaging, and quantification. AJR 163 : 1017-25, 1994*
2. *Stern EJ et al : CT of the lung in patients with pulmonary emphysema : Diagnosis, quantification, and correlation with pathologic and physiologic findings. AJR 162 : 791-8, 1994*





Déficit en alpha-1-antitrypsine. Hyperaération marquée. Zones de déficit artériel et d'hypoatténuation présentes surtout dans les lobes inférieurs avec redistribution vasculaire dans les lobes supérieurs.

Points clés

- Emphysème panlobulaire dû à un déficit en alpha-1-antitrypsine
- Le plus souvent phénotype homozygote anormal PiZZ (1 sur 2000)
- Maladie hépatique chez le nourrisson
- L'emphysème se développe prématurément, surtout chez les fumeurs
- Prédominance dans les lobes inférieurs

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Signes indirects d'emphysème : hyperaération
  - Diaphragme aplati
  - Espace aérien rétrosternal élargi
  - Augmentation de la hauteur des poumons
  - Cœur petit, étroit
- Signes directs : emphysème
  - Atteinte prédominant aux bases pulmonaires
  - Déficit artériel et hypoatténuation
  - Bulles
  - Arborisations accrues
    - Phénomène mal compris, combinaison d'épaississement bronchique ou superposition de parois emphysémateuses
- Manifestations secondaires
  - Hypertension artérielle pulmonaire
    - Artères pulmonaires centrales dilatées
    - Amputation artérielle périphérique

Scanner

- Moins facile à détecter que l'emphysème centrolobulaire
- Technique plus sensible que la radiographie pulmonaire
- Peu de sensibilité pour les formes modérées
- Zones étendues de basse atténuation
- Réduction de la taille des vaisseaux pulmonaires

Scanner en haute résolution des bases pulmonaires. Perfusion en mosaïque. Le verre dépoli représente du poumon plus normal. Les lobules hyperaérés (flèches) sont peu notables, avec des artères minuscules dues à l'emphysème panlobulaire. L'emphysème est inhomogène et ne détruit pas le poumon uniformément.

- Le poumon anormal s'estompe, pas de poumon normal pour accentuer les différences de contraste
- Bulles fréquentes (33 %)
- Épaississement des parois bronchiques et bronchectasie (40 %)

Recommandations pour l'imagerie

- Le scanner en haute résolution est plus sensible que la radiographie pulmonaire

Diagnostic différentiel

Lymphangiomyomatose

- Atteint les femmes seulement ; kystes à paroi fine
- Épanchement pleural chyleux

Histiocytose de la cellule de Langerhans

- Prédomine dans les régions pulmonaires supérieures
- Micronodules combinés avec des kystes de formes inhabituelles

Neurofibromatose

- Bulles dans les lobes supérieurs
- Pneumopathie interstitielle basale
- Neurofibromes, masse médiastinale postérieure

Anatomie pathologique

Généralités

- Emphysème panlobulaire
- Génétique
  - L'alpha-1-antiprotéase inhibe les enzymes protéolytiques
  - Codé par un seul gène situé sur le chromosome 14
  - Un seul phénotype est déterminé par un seul allèle dérivé des deux parents
  - Le phénotype normal est PiMM
  - PiMZ : 60 % du taux normal sans tendance à l'emphysème
  - PiZZ : 15 % du taux normal ; il faut 35 % pour protéger de l'emphysème
  - L'allèle Z diffère de l'allèle normal M par une seule substitution de lysine à la place d'acide glutamique

- Étiologie-Pathogénie
  - Hypothèse élastase-antiélastase
    - Les élastases naturelles provenant des neutrophiles ou des macrophages sont normalement neutralisées par les antiprotéases
    - Le déséquilibre de la balance protéases-antiprotéases est responsable d'emphysème
    - Chez l'animal, l'instillation de papaïne (attendrisseur de viande) induit un emphysème
- Épidémiologie
  - Caucasiens
  - Aussi fréquent que la mucoviscidose; PiZZ: 1 sur 2000

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- L'emphysème prédomine dans les régions pulmonaires inférieures

Aspects microscopiques

- L'emphysème panlobulaire atteint uniformément le lobule pulmonaire secondaire dans son ensemble; peu ou pas de fibrose

Clinique

Tableau clinique

- Symptômes ou signes développés rarement avant l'âge de 55 ans
- Les fumeurs développent une dyspnée vers 40 ans, alors que les non-fumeurs ne sont symptomatiques que vers 55 ans
- Maladie hépatique
  - Déficit homozygote du nourrisson
  - Hépatosplénomégalie, pouvant conduire à la cirrhose
  - L'hépatome est la deuxième des plus fréquentes causes de décès

Traitement

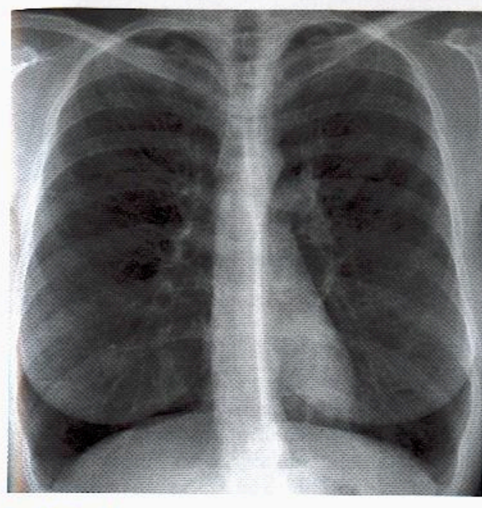
- Arrêt du tabac
- Traitement substitutif par injection i.v. d'inhibiteur d'alpha-1-protéase
- Thérapie génique dans le futur

Pronostic

- Espérance de vie réduite, même chez les non-fumeurs

Références sélectionnées

1. *Spouge D et al: Panacinar emphysema: CT and pathologic findings. J Comput Assist Tomogr 17: 710-3, 1993*
2. *Guest PJ et al: High resolution computed tomography (HRCT) in emphysema associated with alpha-1-antitrypsin deficiency. Clin Radiol 45: 260-6, 1992*



Lymphangiomyomatose (LAM). Les poumons sont très fortement hyperaérés chez une jeune femme. Épaississement interstitiel grossier, éparse dans tout le poumon. Une combinaison d'épaississement interstitiel et d'hyperaération doit suggérer une LAM.

Points clés

- Femmes en période d'activité génitale
- Radiographie pulmonaire: pathologie interstitielle réticulaire paradoxale avec augmentation des volumes pulmonaires
- Scanner: nombreux kystes à parois fines séparés par du poumon d'apparence normale
- Se présente souvent avec un pneumothorax spontané
- Finit presque toujours par le développement d'un épanchement chyleux pleural ou péricardique
- Association d'adénopathies médiastinales et rétropéritonéales
- Angiomyolipome rénal dans 15 % des cas

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie: épaississement interstitiel grossier dans des poumons hyperaérés

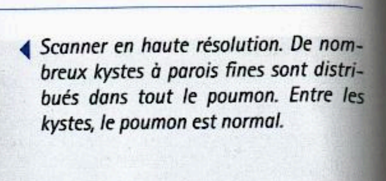
Radiographie pulmonaire

- Épaississement interstitiel réticulaire (aspect en rayon de miel grossier)
- Volume pulmonaire normal ou augmenté
  - Observation paradoxale en pneumopathie interstitielle qui est restrictive et diminue les volumes pulmonaires
- Épanchements pleuraux d'abondance faible ou modérée
- Pneumothorax spontané (40 %)

Scanner/Scanner haute résolution

- L'épaississement interstitiel sur la radiographie pulmonaire représente des kystes surimposés
- Des kystes à parois fines, de taille uniforme, s'accroissent en taille et en nombre avec l'évolution de la maladie
- Les kystes finissent par remplacer complètement le poumon
- Distribution diffuse, sans prédilection pour une région particulière du poumon
- Poumon normal interposé
- Le scanner peut montrer des kystes alors que radiographie et EFR sont normaux





Scanner en haute résolution. De nombreux kystes à parois fines sont distribués dans tout le poumon. Entre les kystes, le poumon est normal.

- Épanchement pleural ou péricardique (chyleux dans 60 % des cas)
- Adénopathies médiastinales et rétropéritonéales
- Angiomyolipome rénal (15 %)
- Opacités en verre dépoli disséminées (peuvent représenter des hémorragies)

Recommandations pour l'imagerie

- Au scanner en haute résolution, résultats diagnostiques ; meilleure sensibilité que la radiographie pulmonaire

Diagnostic différentiel

Histiocytose de la cellule de Langerhans

- Jeunes fumeurs, micronodules centrolobulaires, kystes de forme inhabituelle
- Pas d'épanchement pleural

Emphysème

- Patients plus âgés ; cavités sans parois discernables
- Pas d'épanchement pleural

Neurofibromatose

- Lésions prédominant dans les lobes supérieurs ; pneumopathie interstitielle basale

Anatomie pathologique

Généralités

- Prolifération hamartomateuse de muscle lisse autour de lymphatiques, de voies aériennes et de vaisseaux sanguins
- Génétique
  - Résultats anatomopathologiques identiques retrouvés chez 1-2 % des patients souffrant de sclérose tubéreuse de Bourneville (femmes seulement)
  - Absence de caractère familial (la sclérose tubéreuse de Bourneville est à transmission autosomique dominante)
- Étiologie-Pathogénie
  - La prédilection pour les femmes en préménopause suggère un rôle de l'estrogène dans la pathogénie

- Épidémiologie
  - Femmes en période d'activité génitale

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Kystes distribués uniformément dans tout le poumon
- Épanchement chyleux
- Conduit thoracique dilaté et nœuds lymphatiques avec prolifération hamartomateuse de muscle lisse

Aspects microscopiques

- Tissu normal désorganisé, pas de spécificités microscopiques

Clinique

Tableau clinique

- Principaux symptômes révélateurs : dyspnée et pneumothorax
- Hémoptysie dans 30 % des cas
- Explorations fonctionnelles respiratoires
  - Syndrome obstructif avec distension thoracique
  - Altération de la capacité de diffusion du monoxyde de carbone

Pronostic

- Survie à 5 ans : 50 %
  - Décès par insuffisance respiratoire, occasionnellement par insuffisance rénale

Références sélectionnées

1. *Sullivan EJ : Lymphangioleiomyomatosis : A review. Chest 114 : 1689-703, 1998*
2. *Muller NL et al : Pulmonary lymphangiomyomatosis : Correlation with radiographic and functional findings. Radiology 175 : 335-9, 1990*

Papillomatose laryngotrachéale chez un enfant. Multiples nodules pulmonaires mal définis (flèches). Trachéostomie pour carcinome du larynx.

Points clés

- Nodules laryngés dus au papillomavirus humain ; infection généralement résolutive spontanément
- Moins de 1 % ensemencent le poumon
- Multiples nodules pulmonaires solides ou kystiques
- Distribution dorsale prédominante vue au scanner (contamination par gravité)
- À risque de développer un carcinome épidermoïde (2 %)

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Multiples nodules solides ou excavés
  - Les nodules tendent à s'excaver en grossissant
  - Paroi épaisse ou fine
  - Évolution lente (années)
  - Un niveau hydro-aérique suggère une surinfection
  - Atélectasie rare de façon surprenante
  - Épaississement de la paroi trachéale ou nodularité

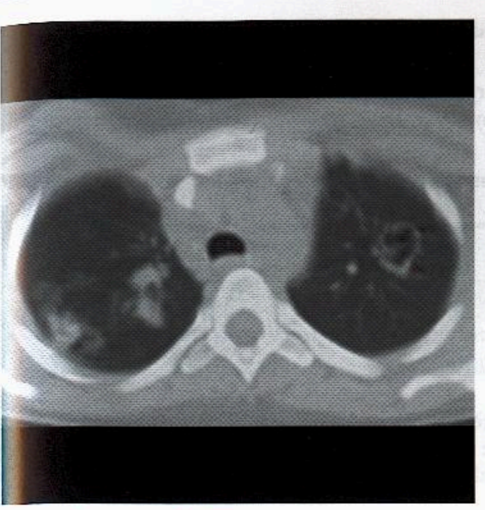
Scanner

- Distribution dorsale ; peut être en relation avec la gravité et la contamination déclive dans le poumon
- Utile pour explorer la trachée et les voies aériennes à la recherche de papillomes
- Utile pour évaluer les modifications des nodules à la recherche d'un cancer broncho-pulmonaire
- Les nodules communiquent avec les voies aériennes adjacentes

Diagnostic différentiel

Métastases

- De taille variable, nettement délimitées
- Excavation vue généralement dans carcinomes épidermoides ou sarcomes



Papillomatose laryngotrachéale. Nodules solides et excavés. De manière caractéristique, les nodules sont plus abondants dans le poumon dorsal.

Granulomatose de Wegener

- Sténose sous-glottique
- Atteinte de sinus paranasal ou des reins

Pneumatocèles

- Transitoires et généralement secondaires à une agression (traumatisme, infection, ingestion d'hydrocarbure)
- Trachée normale

Lymphangiomyomatose

- Femmes ; kystes distribués au hasard
- Épanchement pleural chyleux
- Trachée normale

Histiocytose de la cellule de Langerhans

- Nodules et/ou kystes, essentiellement dans les zones pulmonaires supérieures
- Trachée normale

Emphysème

- Cavités sans parois
- Patients plus âgés, avec antécédents de tabagisme
- Trachée normale

Syndrome de Gougerot-Sjögren

- Syndrome sec à l'anamnèse
- Kystes à parois fines dans un tiers des cas
- Trachée normale

Anatomie pathologique

Généralités

- Étiologie-Pathogénie
  - Infection laryngée par papillomavirus humain, généralement résolutive spontanément
  - Moins de 1 % dans le poumon
  - Dissémination dans les voies aériennes
    - La manipulation chirurgicale des papillomes laryngés augmente le risque de dissémination

Papillomatose laryngotrachéale

– Contamination des poumons survenant généralement chez les enfants et les jeunes adultes

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Lésions sessiles ou papillaires avec noyau vasculaire, recouvertes d'épithélium pavimenteux

Aspects microscopiques

- Lésions pulmonaires et laryngées composées de cellules épithéliales; cavités tapissées d'épithélium pavimenteux

Clinique

Tableau clinique

- Symptômes: dyspnée, hémoptysie, pneumopathie obstructive dépendant de la taille, du nombre et de la position des papillomes

Évolution naturelle

- Les nodules pulmonaires évoluent très lentement, généralement sur des décennies
- Incidence de 2 % de dégénérescence en carcinome épidermoïde
  - Tout changement d'un nodule devrait être étudié à la recherche d'une transformation maligne

Traitement

- Infection généralement résolutive spontanément
  - Résection au laser des lésions du larynx ou des voies aériennes

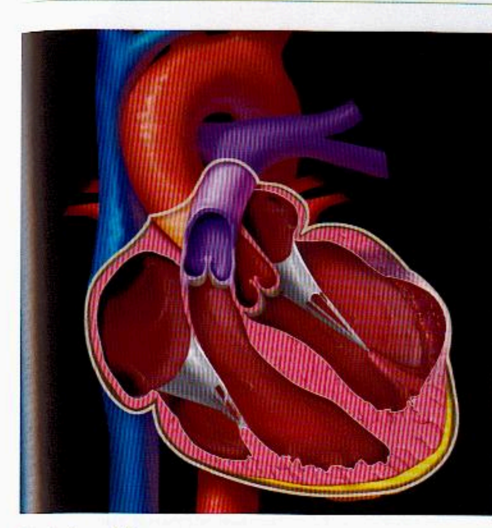
Pronostic

- Quand la maladie est disséminée, mort par insuffisance respiratoire
- Cancer bronchopulmonaire secondaire

Références sélectionnées

1. *Kawanami T et al: Juvenile laryngeal papillomatosis with pulmonary parenchymal spread. Case report and review of the literature. Pediatr Radiol 15: 102-4, 1985*
2. *Kramer SS et al: Pulmonary manifestations of juvenile laryngotracheal papillomatosis. AJR 144: 687-94, 1985*

CŒUR ET PÉRICARDE



Anévrisme ventriculaire gauche. L'amincissement de la paroi antéro-latérale du ventricule gauche est en général le résultat d'un ancien infarctus du myocarde. Cette convexité focale est souvent le reflet d'une calcification dystrophique et d'une akinésie. Les anévrismes peuvent se manifester cliniquement par une insuffisance cardiaque, des arythmies ou des emboles systémiques.

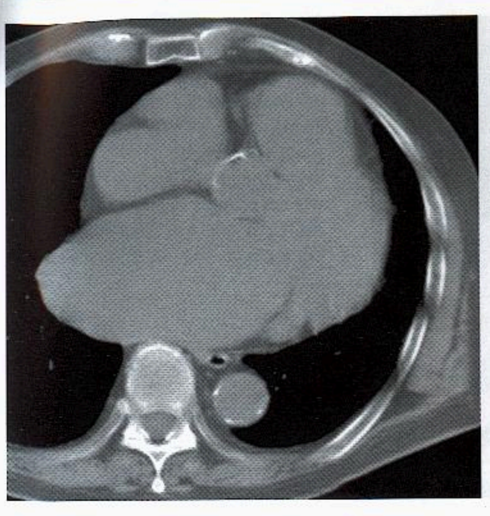
Points clés

- La taille estimée subjectivement est plus précise que les mesures objectives
- Un cœur de taille normale n'élimine pas la possibilité d'une maladie cardiaque
- Un doublement de l'épaisseur de la paroi myocardique peut ne pas augmenter la taille du cœur
- Scanner et IRM excellents pour apprécier chaque cavité cardiaque, l'épaisseur des parois et les volumes

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- L'estimation subjective de la taille est cependant plus précise que toute mesure objective
  - Sensibilité de 50 % en comparaison de l'angiographie pour déterminer le volume ventriculaire gauche
  - Rapport cardiothoracique normal < 0,45
- Taille du cœur déterminée par
  - Volumes des cavités
    - Diamètre radiographique entre systole et diastole
    - 50 % < 0,3 cm
    - 95 % < 1 cm
    - 5 % 1-1,7 cm
  - Épaisseur du myocarde
    - Contribue peu à la taille globale; le doublement de l'épaisseur pariétale maintient encore la taille du cœur dans la fourchette normale entre diastole et systole
  - Volume péricardique
    - Volume normal de liquide entre 25 et 50 mL
- Cardiomégalie
  - Les affections avec surcharge de volume augmentent plus fortement les dimensions cardiaques que les affections avec surcharge de pression
  - La taille du cœur est plus grande par régurgitation que par sténose
- Hypertrophie de l'oreillette (atrium) gauche
  - Double densité rétrocardiaque droite
  - Auricule gauche hypertrophiée (3e bosse)



Hypertrophie atriale gauche par régurgitation mitrale. L'atrium gauche est très dilaté, sans proportion avec les autres cavités cardiaques. Les cavités sont plus dilatées dans les régurgitations que dans les sténoses.

- Élargissement de l'angle de bifurcation trachéale
- La ligne oblique allant du bord de la double densité au milieu de la bronche principale gauche est normalement < 7 cm
- Sur cliché de profil, déplacement vers l'arrière de la bronche lobaire supérieure gauche
- Hypertrophie du ventricule gauche : apex déplacé en bas et en dehors
- Hypertrophie du ventricule droit : apex déplacé vers le haut et en dehors (forme de botte)
- Cliché de profil : empiètement antérieur de l'espace clair antérieur
- Hypertrophie de l'oreillette droite
- Bord du cœur droit en forme de cornet de glace
- Cœur petit
- Faux : avec l'hyperaération, la petite taille est due à l'élargissement du thorax et l'élongation du péricarde qui est en continuité avec les diaphragmes aplatis
- Vrai (microcardie)
  - Maladie d'Addison
  - Famine de camp de captivité (le myocarde est le dernier muscle utilisé par la nutrition)
  - Pneumopéricarde
- Saillie localisée
- Anomalies du péricarde
  - Encoche proéminente remplie d'air entre l'aorte et l'artère pulmonaire
  - Air interposé entre le cœur et le diaphragme au-dessous
  - Cœur déplacé vers la gauche
- Anévrisme vrai : siège caractéristique antéro-latéral ou dans la paroi apicale
- Anévrisme faux : siège caractéristique postéro-latéral ou dans la paroi diaphragmatique

Scanner

- Méthode plus précise et plus sensible pour caractériser et quantifier la taille du cœur

IRM

- Méthode la plus précise pour déterminer le volume cardiaque, le débit cardiaque, la fraction d'éjection et les volumes de régurgitation

Diagnostic différentiel

Fausse cardiomégalie

- Expiration complète : un diaphragme surélevé diminue la largeur du thorax
- Décubitus dorsal : courte distance entre film AP et source de rayonnements, et inspiration faible

Épanchement péricardique

- Élargissement des lames graisseuses épicardiques
- Aspect du cœur « en carafe »

Lipomatose médiastinale

- Graisse diffuse au scanner

Anatomie pathologique

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Dimensions normales du ventricule gauche
  - Volume télédiastolique normal : 70 ± 20 mL/mm²
  - Volume télésystolique normal : 25 ± 10 mL/mm² (fraction d'éjection : 0,67)
  - Épaisseur pariétale normale : 11 ± 2 mm
  - Diamètre de la cavité
    - En systole : 33,6 ± 3,8 mm
    - En diastole : 46,4 ± 5,5 mm
- Volume maximal de l'atrium droit : 77 ± 11 mL/mm²
- Volume maximal de l'atrium gauche : 55 ± 5 mL/mm²
- Dimensions normales du ventricule droit
  - Volume télédiastolique normal : 70 ± 15 mL/mm²
  - Volume télésystolique normal : 40 ± 10 mL/mm² (fraction d'éjection : 0,6)
  - Épaisseur pariétale normale < 3 mm

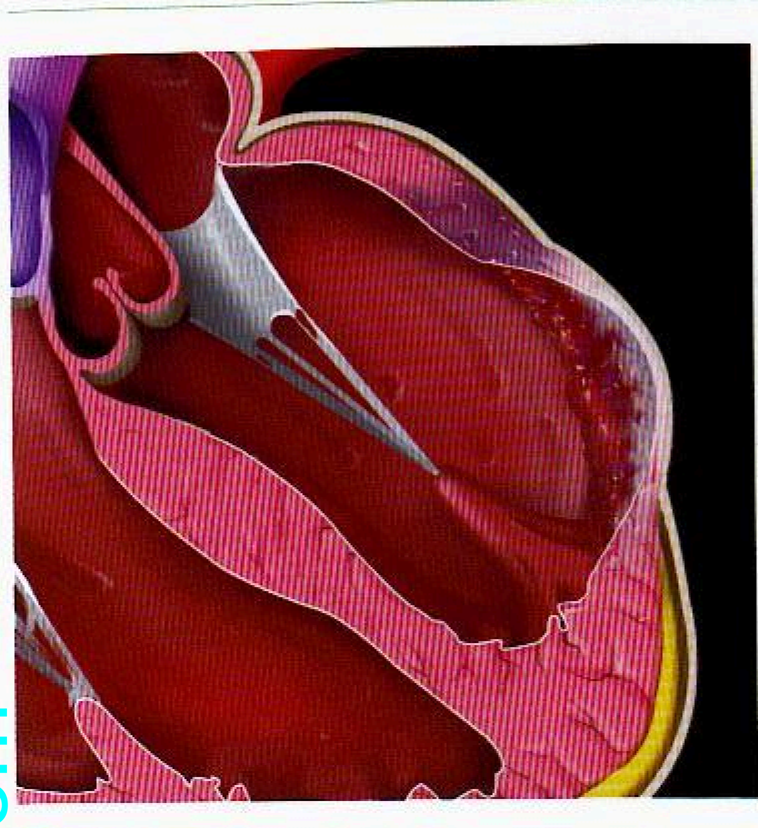
Clinique

Tableau clinique

- Cardiopathie avec cœur de taille normale
  - Sténose aortique : dilatation survenant au cours d'insuffisance ou de sténose massive
    - Aorte ascendante dilatée (dilatation post-sténotique)
  - Hypertension artérielle systémique
  - Sténose mitrale
  - Infarctus aigu du myocarde
  - Cardiomyopathie restrictive
  - Péricardite constrictive

Références sélectionnées

1. *Rose CP et al : The limited utility of the plain chest film in the assessment of left ventricular structure and function. Invest Radiol 17 : 139-44, 1982*
2. *Edwards WD et al : Standardized nomenclature and anatomic basis for regional tomographic analysis of the heart. Mayo Clin Proc 56 : 479-97, 1982*



Anévrisme calcifié du ventricule gauche. Le myocarde infarci peut finir par se calcifier.

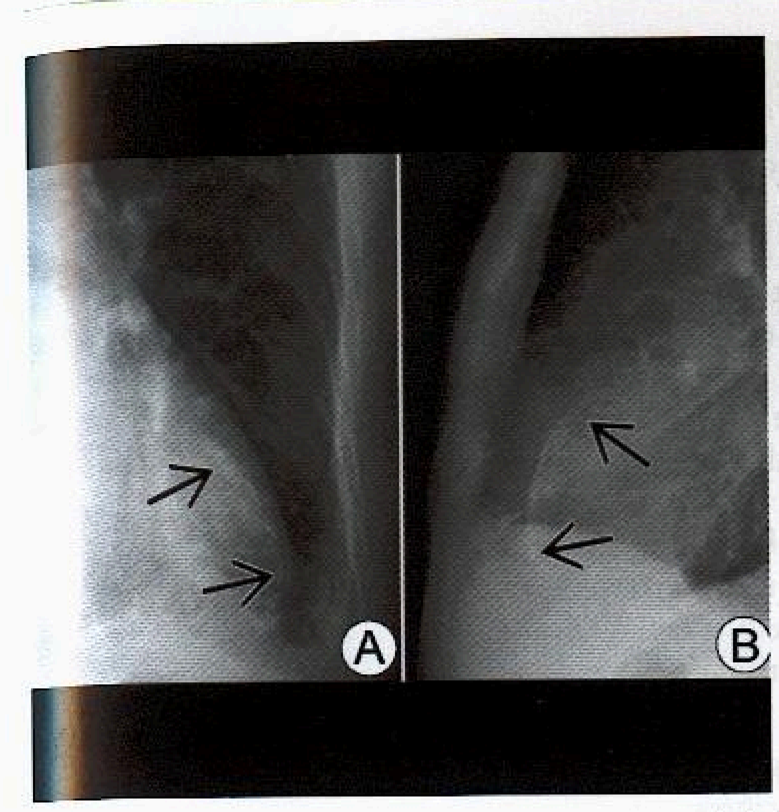
Points clés

- Calcification des valves habituellement associée à une sténose
- Relation directe entre calcification d'une artère coronaire et sténose
- Le scanner peut être utile pour dépister une calcification d'une artère coronaire
- La calcification annulaire mitrale représente une dégénérescence bénigne
- 10 % des myxomes atriaux sont calcifiés

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Généralités
  - Calcification du myocarde généralement linéaire ou arquée
  - Calcification des valves généralement nodulaire ou en amas
  - Le degré de calcification est directement en rapport avec le degré de sténose
- Valves aortique et mitrale
  - Incidence postéro-antérieure : chevauchement des valves adjacent au rachis ; séparation difficile ; indices
    - Valve aortique : de profil, positionnée horizontalement
    - Valve mitrale : de face, positionnée verticalement
  - Incidence de profil : le cœur a la forme d'un ballon de football américain, « couture » du ballon
    - La valve aortique est antérieure, la valve mitrale est postérieure à la « couture » du ballon
  - Calcification de la valve aortique
    - Forme de trèfle vertical, parce que le raphé de la valve bicuspide est calcifié d'abord
- Anneau mitral
  - Large calcification en C ou en fer à cheval
  - Circonférence de 10 cm
- Oreillette (atrium) gauche
  - Calcification diffuse en cas de sévère sténose mitrale d'origine rhumatismale
  - Calcification pariétale focale, généralement sur la paroi postérieure de l'atrium gauche en raison de l'effet du jet de régurgitation mitrale (plaque de MacCallum)
- Artère coronaire



Anévrisme du ventricule gauche. (A, B) Fine calcification linéaire recouvrant l'apex cardiaque antérieur. Vrai anévrisme provenant habituellement d'un gros infarctus. L'infarctus est vieux puisqu'il lui faut des années pour être calcifié.

  - Triangle cardiaque : bord vertical – bord médial du rachis, bord diagonal supérieur – bord du cœur gauche, bord inférieur – approximativement 1/3 de la distance entre bronche gauche et diaphragme au niveau de l' « épaule » du ventricule gauche
    - Une calcification visible est hautement associée à une importante sténose
- Myxomes de l'oreillette
  - 10 % calcifiés, type mûriforme similaire aux fibroïdes
  - Les myxomes peuvent avoir un bord plat (dû à leur origine sur le septum interatrial)

Scanner

- Plus sensible que la radiographie thoracique dans la détection du calcium
- La calcification des valves peut être de découverte fortuite sans sténose hémodynamique
- Un prolapsus de la valve mitrale peut être secondaire à la forme anormale de la paroi thoracique avec compression cardiaque
  - Diamètre antéro-postérieur diminué, large zone de contact du myocarde antérieur avec la paroi thoracique, thorax en 8 en coupe transversale
- Calcification des artères coronaires
  - Découverte souvent chez l'adulte sain par ailleurs, signe d'athérome
  - Plus le degré de calcification est grand, plus grande est la possibilité de sténose significative (pas forcément en relation avec le siège du calcium)
  - L'absence de calcification n'élimine pas forcément une plaque instable
    - En accord avec un risque moindre d'accident cardiovasculaire à court terme
  - Mesurée en scanner avec canon à électrons ou en scanner spiralé
    - Score de calcification fourni par calcul assisté par ordinateur de la surface et de la densité de chaque calcification de l'artère coronaire (au-dessus d'un certain seuil, généralement 130 UH)
    - Score de calcification comparé entre populations appariées suivant le sexe et l'âge

Diagnostic différentiel

Calcification péricardique (vs myocardique entre parenthèses)

- Généralement du côté droit (du côté gauche)
- Diffuse et étendue (localisée)
- Épargne l'oreillette gauche et l'apex (épargne le sillon coronaire)
- De profil, au-dessus de la voie d'éjection pulmonaire (au-dessous de la valve pulmonaire)

Anatomie pathologique

Généralités

- Calcification généralement dystrophique due à une anomalie tissulaire ou hémodynamique, pouvant être dégénérative
- Étiologie-Pathogénie
  - La calcification de l'anneau mitral est un processus dégénératif
  - Infarctus : calcification généralement quand l'infarctus est important, requiert des années pour se développer
  - Calcification valvulaire peu fréquente dans le prolapsus de la valve mitrale ou une pathologie des valves tricuspide et pulmonaire
- Épidémiologie
  - Calcification de l'anneau mitral plus fréquente chez les femmes âgées ; plus grande incidence en cas de sténose subaortique hypertrophique idiopathique (SSHI)
  - Valve aortique bicuspide pour 2 % de la population
  - Myxomes : 50 % de toutes les tumeurs cardiaques (atrium gauche 75 %, atrium droit 25 %)

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Valves aortiques bicuspides, 90 % calcifiées
- Anévrismes vrais (ou faux entre parenthèses) du ventricule gauche
  - Base large (base étroite)
  - À l'ECG, déviation axiale gauche (déviation axiale droite)
  - Localisation caractéristique sur la paroi antéro-latérale ou apicale (postéro-latérale ou diaphragmatique)

Aspects microscopiques

- Calcification dans la plaque intimale d'athérome

Clinique

Tableau clinique

- Infarct calcifié avec risque accru de mort subite
- Une recherche de calcification des artères coronaires par scanographie peut être utile pour les patients porteurs d'une douleur thoracique atypique ou pour évaluer l'état de patients dont l'anamnèse familiale révèle de nombreux cas de maladie coronarienne ou d'autres facteurs de risque de maladie coronarienne
- Un caillot de vrai anévrisme est rarement cause d'embolie
- Un vrai anévrisme peut être une source arythmogène ou entraîner une insuffisance cardiaque
- Un faux anévrisme est une vraie perforation ; sa rupture peut être cause de mort subite

Traitement

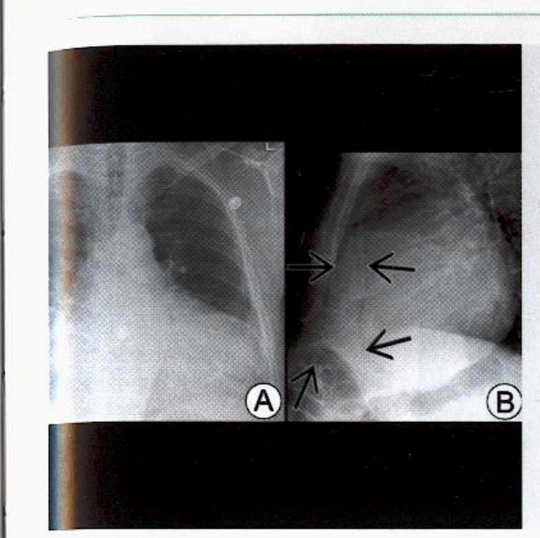
- Remplacement chirurgical des valves anormales, pontage pour les maladies coronariennes
- Modification du style de vie pour les maladies coronariennes
- Résection des anévrismes pour insuffisance cardiaque, embolie ou arythmie réfractaire

Pronostic

- Une calcification atriale gauche peut compliquer le remplacement d'une valve en raison du risque d'hémorragie et d'embolisation

Références sélectionnées

1. Lee VS et al : *Atypical and unusual calcification of the heart and great vessels : Imaging findings. AJR 163 : 1349-55, 1994*
2. Freundlich IM et al : *Calcification of the heart and great vessels. CRC Crit Rev Clin Radiol Nucl Med 6 : 171-216, 1975*



Épanchement péricardique. (A) Cardiomégalie massive avec aspect « en carafe ». (B) Une lame péricardique est élargie sur la vue de profil (flèches).

Points clés

- Nombreuses causes infectieuses, immunologiques, néoplasiques ou traumatiques
- Volume normal de liquide : 25 à 50 mL
- À la radiographie pulmonaire, aspect de « cœur en carafe », lame épicardique élargie
- Au scanner, des récessus peuvent être pris pour des ganglions ou une dissection aortique

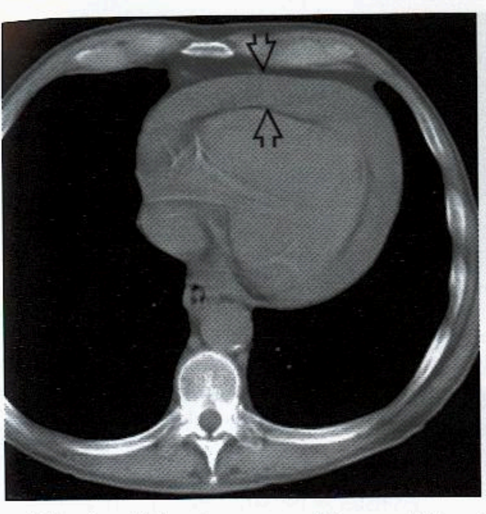
Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Cardiomégalie
  - Aspect de « cœur en carafe »
    - Disposition en couches par gravité du liquide dans la partie inférieure du péricarde fibreux
- Lame épicardique élargie sur l'incidence de profil
  - Lame épicardique normale
    - Épaisseur < 2 mm
    - Vue sur 70 % des radiographies pulmonaires normales
    - Le péricarde est pris en sandwich entre la graisse médiastinale et la graisse épicardique
- Élargissement de l'angle de bifurcation trachéale
  - Normal : 40-70 degrés
- Épanchement pleural gauche
- Tamponade
  - Cœur dilaté
  - Rare œdème pulmonaire
  - Médiastin supérieur élargi en raison de la dilatation de la veine cave supérieure

Scanner

- Évalue l'espace péricardique dans son ensemble
- Fréquents récessus adjacents aux gros vaisseaux
  - Récessus rétroaortique normalement vu dans 95 % des cas
  - Récessus aortique supérieur normalement vu dans 90 % des cas
  - Récessus de la veine pulmonaire gauche normalement vu dans 60 % des cas
- Tamponade
  - Épanchement péricardique
  - Dilatation atriale



Épanchement péricardique abondant. Scanner : le cœur tend à se retrouver en arrière dans le péricarde fibreux, de telle sorte que la plus grande partie du liquide s'accumule vers l'avant. La séparation de la graisse épicardique de la graisse médiastinale (flèches) explique la lame péricardique sur l'examen de profil.

- Dilatation de la veine cave supérieure et de la veine cave inférieure
- Épanchements pleuraux
- Ascite
- Dilatation des veines hépatiques
- Élongation des ventricules

IRM

- Plus sensible que le scanner pour le liquide

Échocardiographie

- Ne peut explorer l'ensemble du péricarde
- Examen de première importance pour évaluer toute cardiopathie

Diagnostic différentiel

Élargissement d'une cavité cardiaque

- Lame épicardique normale

Thymolipome

- Tumeur molle dilatée prenant la forme du cœur ; facilement distinguée du cœur par le scanner

Adénopathie médiastinale

- Des récessus péricardiques peuvent être pris pour des ganglions lymphatiques hypertrophiés ou pour une dissection de l'aorte
- Le récessus rétroaortique se confond avec l'aorte ascendante, les ganglions hypertrophiés se détachent du bord de l'aorte

Différenciation

- Scanner, IRM ou échocardiographie utiles pour différencier l'épanchement péricardique de toute autre cause d'élargissement de la silhouette cardiaque

Anatomie pathologique

Généralités

- Étiologie-Pathogénie de l'épanchement péricardique
- Le péricarde fibreux contiendra 150-250 mL de liquide avant une tamponade aiguë



- Par accumulations lentes, le liquide peut excéder 3 L sans tamponade
- Maladie péricardique souvent associée à un épanchement pleural gauche
- Hydrostatique
  - Hypertension artérielle pulmonaire
  - Insuffisance cardiaque
  - Urémie
  - Hypoalbuminémie
- Infections
  - Virales, bactériennes et fongiques, et tuberculose
- Causes immunologiques
  - Lupus érythémateux disséminé
  - Polyarthrite rhumatoïde
  - Syndrome post-cardiotomie (y compris le syndrome de Dressler, post-infarctus du myocarde)
  - Périartérite noueuse
  - Rhumatisme articulaire aigu
- Médicaments
  - Procaïnamide
  - Hydralazine
  - Coumadine
- Métastases
  - Poumons, sein, lymphome
- Traumatismes : hémorragie iatrogène
  - Après cathétérisme cardiaque ou chirurgie
- Idiopathique
  - Hypothyroïdie, généralement épanchement péricardique massif
  - Radiothérapie

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Péricarde normal autour du cœur et attaché à l'aorte ascendante
- Volume normal du liquide péricardique : 25 à 50 mL

Clinique

Tableau clinique

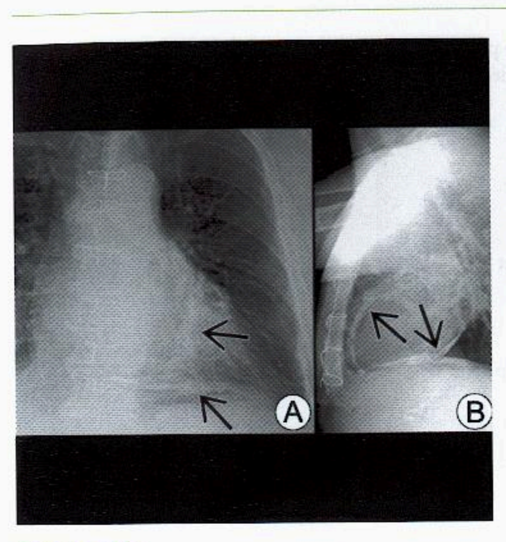
- Tamponade
  - Dyspnée, veines cervicales dilatées
- Syndrome post-cardiotomie (y compris le syndrome de Dressler, post-infarctus du myocarde)
  - 2 à 4 semaines après l'événement
  - Fièvre, douleur thoracique
  - Réaction d'hypersensibilité autoimmune
  - Généralement résolutif spontanément
  - Peut être traité par corticothérapie

Traitement

- Péricardiocentèse pour prélèvement d'échantillonnage et drainage en urgence pour tamponade

Références sélectionnées

1. Breen JF: *Imaging of the pericardium. J Thorac Imaging 16:47-54, 2001*
2. Kremens V: *Demonstration of the pericardial shadow on the routine chest roentgenogram: A new roentgen finding. Radiology 64: 72-80, 1955*



Calcification péricardique. (A) Grossière calcification linéaire (flèches) plus visible sur l'incidence de profil (B).

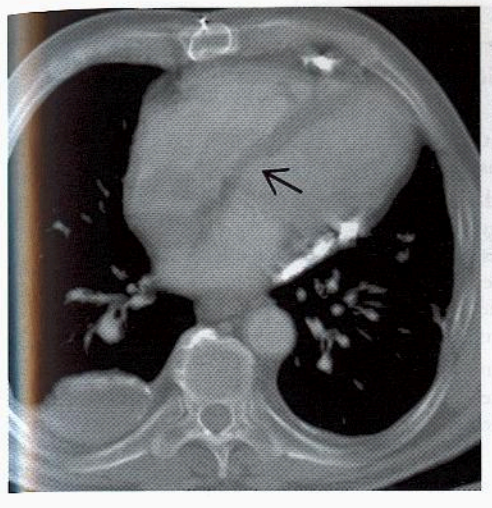
Points clés

- La plupart des patients porteurs de calcification péricardique auront une péricardite constrictive
- Les kystes péricardiques sont fréquents et bénins
- Le signe du coussinet graisseux suivant une radiation au mantelet pour lymphome signifie lymphome dans des ganglions lymphatiques diaphragmatiques mal traités
- Absence de péricarde : le cœur se déplace vers la gauche et est entouré d'air

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Calcification
  - Calcification en coquille d'œuf prédominant du côté inférieur droit
  - Avec péricardite constrictive
    - Élargissement du médiastin supérieur
    - Absence d'œdème pulmonaire
    - Diaphragme surélevé par de l'ascite
- Kystes
  - En partie sphériques avec des contours nets et réguliers
  - Généralement situés dans le récessus costo-diaphragmatique droit
  - 2 à 30 cm de diamètre
- Absence de péricarde gauche
  - Aspect du chien « Snoopy »
    - Cœur déplacé à gauche (nez de Snoopy)
    - Air interposé entre arc aortique et tronc pulmonaire
    - Auricule gauche proéminente (oreille de Snoopy)
    - Air interposé entre hémidiaphragme gauche et bord inférieur du cœur
- Néoplasie
  - Les métastases sont généralement cause d'épanchement, pas les masses
  - Tumeurs primitives rares
    - Sarcomes, volumineuses tumeurs



Calcification péricardique. Les ventricules sont légèrement allongés. L'angulation du septum interventriculaire (flèche) évoque le développement d'une péricardite constrictive. Décortication péricardique antérieure pour péricardite constrictive. Symptômes de récidive.

Scanner

- Péricardite constrictive
  - Calcification
  - Épanchement péricardique
  - Dilatation atriale
  - Dilatation de la VCS et de la VCI
  - Épanchements pleuraux
  - Ascite
  - Veines hépatiques dilatées
  - Élongation des ventricules

IRM

- Mêmes données que le scanner
- Calcification moins bien identifiée

Recommandations pour l'imagerie

- L'échocardiographie est le premier examen pour explorer le péricarde
- Scanner et IRM utiles pour examiner le péricarde dans son ensemble
- Scanner et IRM utiles pour différencier maladie myocardique et maladie péricardique
- Scanner et IRM utiles pour caractériser plus précisément les masses péricardiques

Diagnostic différentiel

Calcification myocardique

- Péricardique
  - Habituellement localisée à droite (moins de déplacement cardiaque)
  - Diffuse et étendue
  - Épargne l'oreillette gauche et l'apex
  - Sillon coronaire
  - Vue de profil : au-dessus de la voie d'éjection pulmonaire
- Myocardique
  - Habituellement localisée à gauche
  - Localisée
  - Localisation habituellement apicale

- Épargne le sillon coronaire
- Vue de profil : au-dessous de la valve pulmonaire

Lame graisseuse épicardique péricardique
- Densité graisseuse au scanner

Hernie rétrocostoxyphoïdienne (de Morgagni)
- Intestin ou graisse mésentérique dans le sac herniaire antérieur

Ganglions lymphatiques péricardiques hypertrophiés
- Signe de la « lame graisseuse » (image en sandwich)
- Bloqueurs cardiaques souvent utilisés au cours de la radiothérapie au mantelet pour prévenir une artériosclérose anticipée
- Ganglions lymphatiques péricardiques et diaphragmatiques insuffisamment traités
- Une récidive peut se manifester par un élargissement de la « lame graisseuse »

Kystes thymiques ou thymolipome
- Les kystes auront une densité liquidienne au scanner ou à l'IRM ; les lipomes contiennent de la graisse ; le thymus est habituellement séparé du péricarde

Épanchement pleural cloisonné
- Densité liquidienne au scanner ; peut en général être distingué du péricarde non atteint

Masse pulmonaire
- Séparée du péricarde au scanner ; un cancer bronchopulmonaire peut s'étendre directement au péricarde

Anatomie pathologique

Généralités
- Étiologie-Pathogénie
  - Kystes et absence partielle d'anomalies du développement
  - Péricardite constrictive
    - Origine virale
    - Tuberculose
    - Rhumatismale
    - Idiopathique

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Plus de la moitié des cas de calcification péricardique auront une péricardite constrictive
- Moins de 90 % des cas de péricardite constrictive auront une calcification péricardique

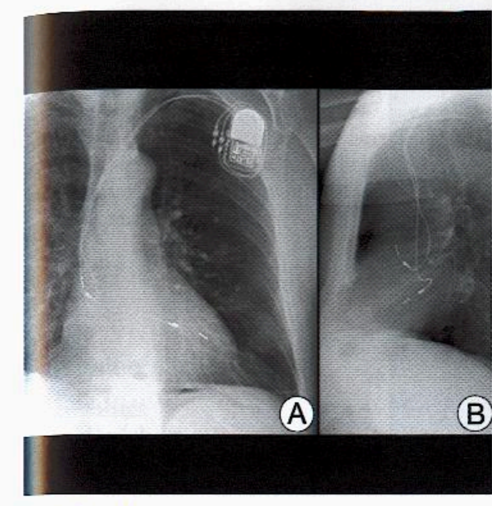
Clinique

Tableau clinique
- Asymptomatique, de découverte généralement fortuite
- Péricardite constrictive
  - Dyspnée, difficulté respiratoire

Traitement
- Décortication chirurgicale du péricarde ; il est difficile de retirer le péricarde entier
- Récidive possible

Références sélectionnées

1. *Breen JF: Imaging of the pericardium. J Thorac Imaging 16:47-54, 2001*
2. *Rozenshtein A et al: Plain-film diagnosis of pericardial disease. Semin Roentgenol 34: 195-204, 1999*

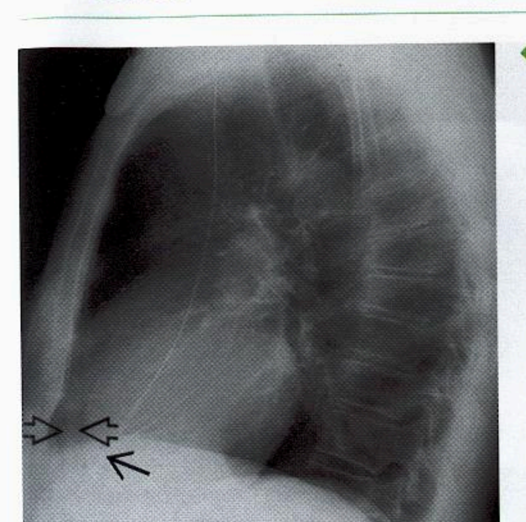


Extrémité du stimulateur mal positionnée dans le ventricule gauche. En incidence postéro-antérieure (A), l'extrémité est haut placée et n'atteint pas l'apex gauche. L'incidence de profil est cruciale (B). L'extrémité ne dépasse pas la moitié postérieure du cœur.

Points clés
- Les stimulateurs cardiaques ou pacemakers transveineux sont courants
- Complications, malposition, fracture de sonde et perforation peuvent facilement passer inaperçues
- On peut suspecter, sur une radiographie frontale, qu'une sonde est positionnée dans le sinus coronaire si l'extrémité est dirigée vers l'épaule gauche
- Une position dans le sinus coronaire ou une veine cardiaque est établie avec certitude par une position postérieure sur les radiographies de profil

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire (pacemakers transveineux)
- Position normale
  - Idéalement, l'extrémité de la sonde se trouve à l'apex du ventricule droit (apex cardiaque sur incidence postéro-antérieure)
  - De profil, l'extrémité doit se trouver en avant, dirigée vers le sternum
  - En cas de syndrome de dysfonctionnement sinusal ou détection d'arythmie, une sonde peut délibérément être positionnée dans le sinus coronaire ou la veine moyenne du cœur
- Position anormale
  - Sinus coronaire
    - Trajet de la sonde très similaire à celui de la position idéale en incidence PA
    - Indice : en incidence PA, dirigée vers l'épaule gauche
    - De profil, l'extrémité sera en arrière du bord du cœur
- Fracture de sonde
  - Emplacements fréquents : point d'attache au générateur, 1re côte – croisement claviculaire (« pincement osseux »), et extrémité ventriculaire
  - Certains modèles de stimulateurs ont des segments non opaques près du générateur là où les connecteurs doubles bifurquent
- Déplacement
  - Changements de position extrêmement variables de l'extrémité sur des radiographies en série



Perforation par l'extrémité du pacemaker. L'extrémité est placée dans la graisse épicardique (flèche). Il y a, de plus, un épanchement péricardique peu abondant (flèches ouvertes).

- Normalement, il peut y avoir quelque mouvement dans la position en raison des changements entre systole et diastole
- Stimulateur « entortillé » par des patients qui manient le générateur et enroulent les électrodes (comme on rapporte une ligne à la pêche)

- Perforation du myocarde
  - À suspecter quand l'extrémité est enfoncée de 3 mm dans la graisse épicardique ou le bord du cœur
- Infection
  - Localisée le plus souvent dans la poche du générateur
  - Peut s'étendre le long des sondes du pacemaker
  - Œdème des tissus mous et collection liquidienne au site du générateur

Radiographie pulmonaire (défibrillateurs cardioverteurs implantables)

- De manière générale, deux électrodes, dans la VCS (défibrillateur) et à l'apex du ventricule droit (défibrillation et détection)
- Les sondes sont plus grandes et ont l'aspect d'un ressort enroulé
- Complications similaires à celles des stimulateurs transveineux
- Une boucle de secours dans la région sous-clavière gauche est souvent conçue pour prévenir la migration de la sonde
- Normalement, il peut y avoir une clarté en aval de l'électrode proximale, à ne pas prendre pour une fracture
- Les défibrillateurs implantables (patches cardiaques antérieur et postérieur) sont moins courants
- Les patches se froissent avec le temps, en raison de la fibrose
- Ce « froissement » peut être dû aussi à une infection, avec accumulation de liquide sous le patch

Scanner

- Parfois utile pour examiner les électrodes implantées et rechercher une accumulation liquidienne

IRM

- Contre-indiquée pour les patients porteurs de stimulateurs ou défibrillateurs
- Le champ magnétique peut générer des courants électriques dans les sondes du stimulateur

Autres techniques

- La fluoroscopie peut être utile pour examiner les sondes et rechercher fracture incomplète ou déplacement
- Rarement faite par les radiologues

Recommandations pour l'imagerie

- La radiographie pulmonaire suffit généralement pour poser le diagnostic
- La fluoroscopie peut être utile pour examiner la position dynamique des sondes, mais est rarement pratiquée

Diagnostic différentiel

- Aucun

Anatomie pathologique

Généralités

- Épidémiologie
  - Incidence d'anomalies radiographiques proche de 20 %
    - Mauvais positionnement 5 %
    - Fracture de sonde 2 %
    - Perforation 5 %
    - Infection 5 %

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- La paroi ventriculaire a normalement une épaisseur de 4-5 mm et peut facilement être perforée

Clinique

Tableau clinique

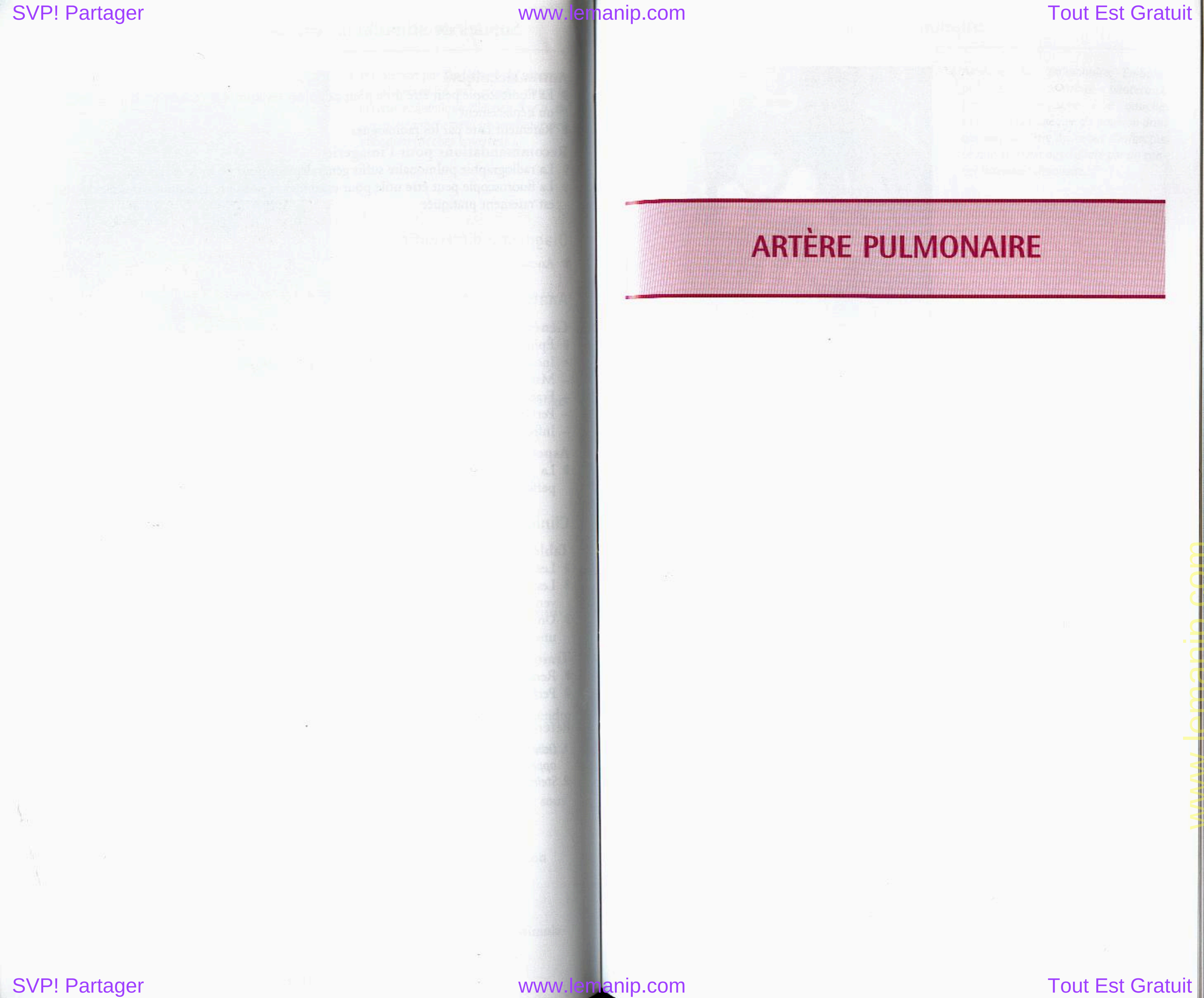
- Les stimulateurs transveineux sont souvent utilisés pour traiter diverses arythmies
- Les défibrillateurs cardioverteurs implantables sont utilisés pour traiter les tachycardies ventriculaires
- Un mauvais fonctionnement peut provoquer une syncope ; la perforation peut provoquer une contraction des muscles abdominaux ou un hoquet par stimulation du diaphragme

Traitement

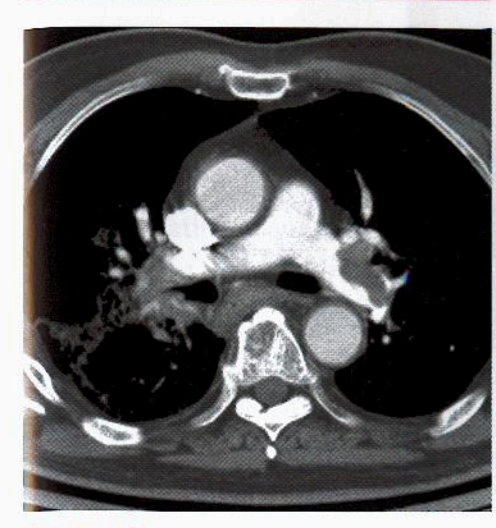
- Remplacement des sondes fracturées
- Perforation traitée par retrait de la sonde et replacement dans le myocarde

Références sélectionnées

1. *Daly BD et al : Nonthoracotomy lead implantable cardioverter defibrillators : Normal radiographic appearance. AJR 161 : 749-52, 1993*
2. *Steiner RM et al : The radiology of cardiac pacemakers. Radiographics 6 : 373-99, 1986*



ARTÈRE PULMONAIRE



Ansgiocanner pulmonaire. Emboles pulmonaires centraux bilatéraux. Embole « en selle » à gauche. Condensation inégale du poumon droit qui pourrait être un début d'infarctus. Le hile droit est aussi dilaté par un cancer bronchopulmonaire.

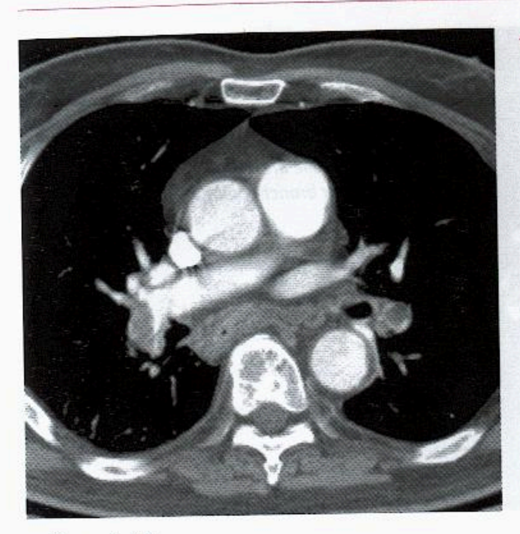
Points clés

- Pathologie courante ; tout patient hospitalisé est à risque d'embolie pulmonaire
- La radiographie thoracique n'est pas spécifique ; 10 % normale
- Infarctus pulmonaires peu fréquents, pouvant être de diverses formes et tailles
- L'angioscanner est l'examen de choix, très sensible et spécifique
- Évolution favorable des cas négatifs à l'angioscanner (< 1 % taux d'embolie)
- Angiographie et scintigraphie pulmonaire de ventilation-perfusion (V̇/Q̇) rarement entreprises

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Normale dans 10 % des cas
- La plupart des anomalies ne sont pas spécifiques
- Anomalies vasculaires
  - Élargissement localisé des artères pulmonaires (signe de Fleischner)
    - Généralement artère pulmonaire lobaire droite
    - Dû à la présence physique d'un caillot
  - Diminution du calibre des vaisseaux (oligémie) localisée (signe de Westermark)
    - Due à une occlusion vasculaire
- Infarctus pulmonaire
  - < 10 % des épisodes d'embolies entraînent un infarctus
  - L'infarcissement est plus fréquent quand existe une pathologie cardiopulmonaire sous-jacente
  - L'infarctus peut se développer immédiatement ou 2-3 jours après l'embolie
  - Taille et forme variées
    - Généralement périphérique ou dans les zones pulmonaires inférieures
    - Souvent accompagné d'un épanchement pleural peu abondant
  - Évolution
    - D'abord mal défini, puis devenant très net avec le temps
  - Résolution
    - 50 % se résolvent en général complètement en 3 semaines
    - D'autres laissent des cicatrices linéaires (lignes de Fleischner)



Angioscanner pulmonaire. Des emboles s'étendent dans les artères pulmonaires lobaires. Le scanner est moins sensible pour les emboles sous-segmentaires.

- Bosse de Hampton
- Opacité triangulaire périphérique à sommet arrondi pointant vers le hile
- Les infarctus « fondent » comme un glaçon
- Maintien de leur forme initiale et disparition avec le temps
- Pneumonie et œdème s'estompent généralement
- Scintigraphie pulmonaire ventilation-perfusion
- Indicateur indirect de la présence d'un caillot; pas de visualisation directe du caillot
- Grande sensibilité mais faible spécificité
- Une scintigraphie de perfusion normale élimine le diagnostic d'EP
- Désaccord inter-observateurs pour la catégorie de V/Q faible ou indéterminé (30 %)

Scanner

- Le scanner à canon d'électrons ou en mode spiralé a révolutionné le diagnostic de l'embolie pulmonaire
- Directe visualisation du caillot dans les artères pulmonaires centrales
- Grandes sensibilité et spécificité (> 90 %)
- Pièges
  - Bolus faible
  - Ganglions lymphatiques hilaires
  - Artéfacts de respiration
  - Des emboles segmentaires peuvent passer inaperçus
  - Les artères obliques peuvent obliger à des reconstructions obliques pour une bonne visualisation
- Bonne correspondance inter-observateurs
- Peut être combiné avec une scanographie du pelvis et des cuisses pour la maladie thromboembolique
- Bons résultats des angioscanographies négatives
  - Thrombose veineuse profonde (TVP) ou embolie pulmonaire (EP) 0,5 %
  - Embolie fatale 0 à 0,7 %

Angiographie pulmonaire

- Rarement pratiquée en clinique
- Considérée comme l'examen de choix
  - 25 % de faux négatifs pour les petits emboles sous-segmentaires
- Mauvaise correspondance inter-observateurs pour les emboles sous-segmentaires (> 30 %)

Diagnostic différentiel

Pneumopathie

- Fréquente en soins intensifs; devant des opacités non spécifiques, penser à un embole

Atélectasie

- Fréquente en soins intensifs; devant des opacités non spécifiques, penser à un embole

Anatomie pathologique

Généralités

- Les emboles pulmonaires sont le résultat final d'une thrombose dans les veines périphériques, surtout des membres inférieurs
- Épidémiologie
  - Considérée comme la 3e des causes de mort les plus fréquentes
  - Tout patient hospitalisé est à risque d'embolie; parmi les autres causes
    - Traumatisme
    - Chirurgie
    - Obésité
    - Grossesse
    - Malignité
    - Insuffisance mitrale
    - Déficit en antithrombine III

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Conséquences hémodynamiques
  - Une amputation de plus de 50 % du lit vasculaire conduit à une hypertension artérielle et à une insuffisance cardiaque droite
- Fragments de caillot veineux profonds dans le cœur droit; une moyenne de huit vaisseaux embolisés

Clinique

Tableau clinique

- Pas de signes, symptômes ou examens de laboratoire révélateurs qui pourraient suggérer fortement une embolie pulmonaire

Traitement

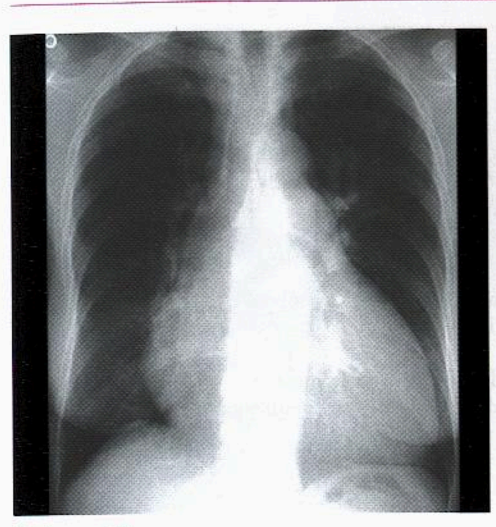
- Anticoagulation et fibrinolyse
  - Complications hémorragiques dans 2-15 % des cas
- Filtre dans la veine cave inférieure si traitement médicamenteux contre-indiqué

Pronostic

- Bon quand le traitement est approprié; maintenir un fort degré de suspicion puisque la mortalité par maladie non traitée atteint 20 %
- L'évolution des emboles sous-segmentaires non traités n'est pas connue
- L'évolution est bonne après angiographie ou scanographie pulmonaire négative

Références sélectionnées

1. *Elliott CG et al: Chest radiographs in acute pulmonary embolism. Results from the International Cooperative Pulmonary Embolism Registry. Chest 118: 33-8, 2000*
2. *Rémy-Jardin M et al: Spiral CT angiography of the pulmonary circulation. Radiology 212: 615-36, 1999*



Hypertension artérielle pulmonaire primitive. Cardiomégalie massive. Le tronc pulmonaire est élargi.

Points clés

- Deux groupes hémodynamiques, précapillaire ou postcapillaire
- L'hypertension artérielle pulmonaire primitive atteint principalement les femmes jeunes
- Une bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) est la principale cause secondaire d'hypertension artérielle
- Artères centrales pulmonaires avec rapide diminution progressive de calibre des vaisseaux, hypertrophie du ventricule droit
- Épaississement septal, nodules centrolobulaires, épanchements pleuraux et péricardiques, et adénopathie médiastinale font suspecter une hypertension postcapillaire

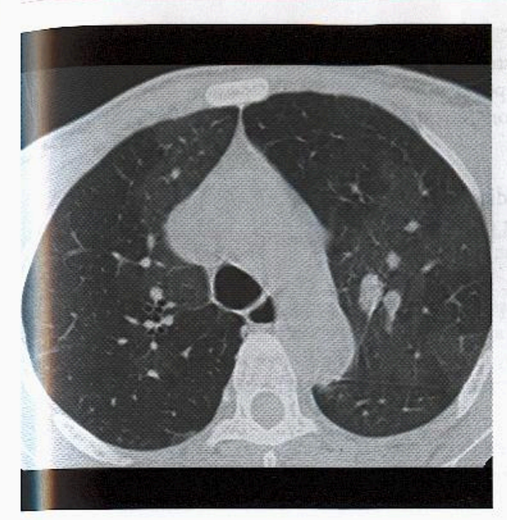
Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Dilatation des artères pulmonaires centrales
- Rapide élagage des artères pulmonaires périphériques
- Cardiomégalie avec hypertrophie du ventricule droit
- En association avec la maladie secondaire
  - BPCO : hyperaération, emphysème, bulles, bronchectasie
  - Pneumopathie interstitielle : lésions en rayons de miel de poumon détruit fibreux (« end-stage »)
- Diamètre transversal normal de l'artère pulmonaire interlobaire droite
  - < 16 mm chez l'homme
  - < 14 mm chez la femme
  - Sensibilité pour hypertension légère = 50 %
  - Sensibilité pour hypertension sévère = 75%
- Œdème, épaississement septal et épanchements pleuraux peu abondants plus fréquents dans l'hypertension pulmonaire postcapillaire

Scanner

- Diamètre transversal normal du tronc pulmonaire < 28,6 mm
- Utile pour exclure l'embolie pulmonaire chronique comme cause de l'hypertension
- Met mieux en évidence l'hypertrophie ventriculaire droite
- Opacités centrales en verre dépoli, épaississement septal, épanchements pleuraux, épanchements péricardiques et adénopathie médiastinale suggèrent une hypertension artérielle pulmonaire postcapillaire



Hypertension artérielle pulmonaire. Perfusion en mosaïque. Les zones en hypoatténuation contiennent de petites artères. Dans les zones en verre dépoli, les artères sont plus grosses. Pas de piégeage aérique à l'expiration (non montré).

- Des nodules centrolobulaires peuvent aussi représenter des granulomes à cholestérol que l'on retrouve chez près de 25 % des patients souffrant d'hypertension artérielle pulmonaire
- Image d'atténuation en mosaïque fréquente dans l'hypertension pulmonaire
  - L'atténuation de type géographique en verre dépoli représente du poumon normal ou hyperperfusé
  - Pas de piégeage aérique au scanner en expiration
  - Les vaisseaux dans les poumons hypoatténués sont de calibre diminué par obstruction vasculaire ou par vasoconstriction hypoxique
- Calcification intimale en cas d'hypertension sévère et de longue date
- Opacités triangulaires ou lobulaires périphériques chez les patients développant des infarctus pulmonaires

IRM

- Mêmes données que le scanner

Scintigraphie pulmonaire ventilation-perfusion

- Généralement de faible probabilité sauf en cas de maladie thromboembolique chronique pour laquelle la scintigraphie est de haute probabilité

Diagnostic différentiel

Adénopathie

- Le hile plus lobulé peut avoir des contours médiastinaux anormaux par adénopathie

Anatomie pathologique

Généralités

- Modifications hémodynamiques vasculaires en raison de la pression élevée par obstruction pré- ou post-capillaire
- Étiologie-Pathogénie
  - Hypertension précapillaire
    - Shunts gauche-droite congénitaux, thromboembolie chronique
    - Métastases particulièrement par hépatome, carcinome gastrique, adénocarcinome rénal, sarcome atrial droit, cancer du sein

- Schistosomiase, sida
- Abus de toxiques i.v. : talcose, hypertension portale (2 %)
- Hypertension artérielle pulmonaire primitive
- Lésions en rayons de miel de poumon détruit fibreux (« end-stage »), BPOC, apnée du sommeil
- Hypertension postcapillaire
- Maladie veino-occlusive, fibrose médiastinale
- Sténose mitrale; dysfonctionnement du ventricule gauche
- Obstruction par masse atriale gauche (myxome)
- Épidémiologie
- Hypertension artérielle pulmonaire primitive chez les femmes d'une trentaine d'années
- 1 % des cas d'emboles pulmonaires aigus évolueront vers la chronicité
- Maladie veino-occlusive pulmonaire, un tiers de cas concernent les enfants
- Idiopathique ou associée à grossesse, transplantation de moelle osseuse, toxicité médicamenteuse

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Pression normale moyenne de l'artère pulmonaire au repos < 20 mmHg
- Hyperplasie intimale
- Hypertrophie du muscle lisse
- Les emboles chroniques peuvent avoir des bandes ou des réseaux fibreux et des caillots récanalisés
- Hypertrophie ventriculaire droite

Aspects microscopiques

- Artérite nécrosante ou lésion capillaire plexiforme dans l'hypertension artérielle pulmonaire primitive
- Hémangiomatose capillaire dans la maladie veino-occlusive pulmonaire
- Granulomes à cholestérol centrolobulaires dans 25 % des cas

Clinique

Tableau clinique

- Symptômes non spécifiques : dyspnée, fatigue facile, douleur thoracique
- Maladie veino-occlusive pulmonaire souvent précédée par un syndrome à type grippal

Traitement

- Oxygénothérapie
- Anticoagulation pour thromboembolisme
- Éventualité d'un filtre-cave (VCI)
- Thromboendartérectomie
- Prostaglandine I_2 (époprosténol) pour hypertension primitive
- Vasodilatateurs par perfusion intraveineuse continue
- Effets indésirables : douleur de la joue, érythème, diarrhée, arthralgies
- Peut être létale en cas d'hypertension postcapillaire
- Transplantation du poumon avec ou sans transplantation cardiaque

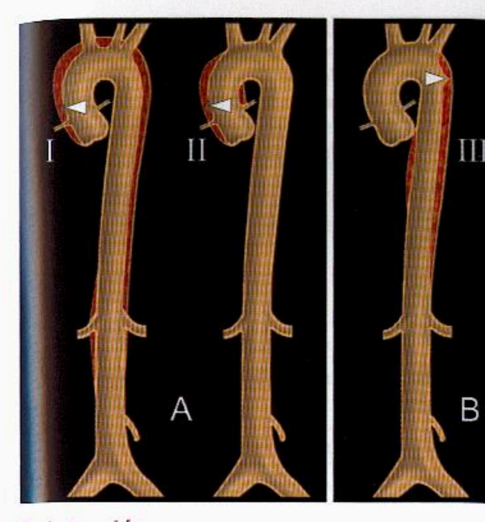
Pronostic

- Sombre

Références sélectionnées

1. *Frazier AA et al : From the archives of the AFIP : Pulmonary vasculature : Hypertension and infarction. RadioGraphics 20 : 491-524 ; quiz 530-491, 532, 2000*
2. *Sherrick AD et al : Mosaic pattern of lung attenuation on CT scans : Frequency among patients with pulmonary artery hypertension of different causes. AJR 169 : 79-82, 1997*

AORTE



Une dissection aortique de type A (types I et II de DeBakey) intéresse l'aorte ascendante et requiert un traitement chirurgical. Une dissection aortique de type B (type III de DeBakey) intéresse l'aorte descendante et requiert un traitement médical.

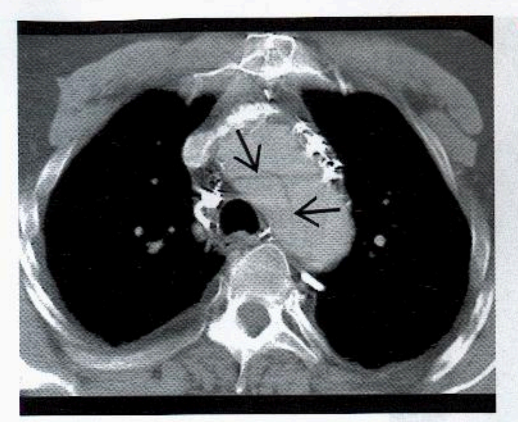
Points clés

- L'anévrisme aortique devrait être considéré comme diagnostic différentiel de toute masse médiastinale
- Un anévrisme sacculaire (ou faux) > 6,5 cm comporte un risque notable de rupture
- La radiographie thoracique peut être normale chez un patient porteur de dissection
- Les anévrismes disséquants de l'aorte ascendante sont généralement traités par la chirurgie

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- L'aorte ascendante normale a un diamètre < 4 cm
- L'aorte descendante normale a un diamètre < 3 cm
- Avec l'âge, la perte d'élasticité allonge l'aorte. Comme elle est fixée, l'aorte se gondole et son trajet devient tortueux
- Toute masse médiastinale devrait être considérée comme un anévrisme vasculaire, une aiguille ou un scalpel pouvant découvrir une surprise
- Calcification curviligne indice d'une origine vasculaire
- Un anévrisme sacculaire > 6,5 cm comporte un risque notable de rupture
- Dissection
  - Médiastin élargi ou crosse aortique dilatée
  - Déplacement des calcifications intimales de la paroi aortique > 10 mm (5 %)
  - Effet de masse médiastinale, déplacement de la trachée, dépression de la bronche principale gauche
  - Épanchement pleural gauche
  - Sensibilité de 80 % (le thorax peut être normal), spécificité de 80 %
- Calcification de l'aorte ascendante
  - Caractéristique plaque d'athérome peu fréquente
  - Syphilis ou hyperlipidémie de type II
- Anévrisme de l'aorte ascendante
  - Dissection
  - Ectasie annulo-aortique (syndrome de Marfan, syndrome d'Ehlers-Danlos)
  - Syphilis ou aortite
- Anévrisme de la crosse (ou arc) aortique



Syndrome de Marfan avec dissection aortique. Le lambeau intimal est évident sur l'arc de l'aorte. Les deux chenaux, vrai et faux, sont perméables. Il est essentiel de reconnaître l'atteinte de l'aorte ascendante.

- Pseudoanévrisme traumatique, anévrisme du conduit artériel persistant
- Mycose, coarctation, dissection
- Anévrisme de l'aorte descendante
- Dissection, ulcère pénétrant, athérome

Scanner

- Méthode de choix pour mettre en évidence un anévrisme et l'anatomie vasculaire
- Dissection
- Utile pour distinguer une dissection de type A (aorte ascendante) à traiter par la chirurgie d'une dissection de type B (aorte descendante) à traiter médicalement
- Le but est de visualiser le lambeau (flap) intimal flottant entre le vrai chenal et le faux chenal
- Distinguer vrai chenal et faux chenal
  - Connecter, sur des images séquentielles, le vrai chenal avec la portion non disséquée
- Faux chenal
  - Image en bec: angle aigu entre le lambeau disséqué et la paroi extérieure; l'angle peut contenir un thrombus
  - Images en toiles d'araignées: fils fins traversant le chenal
  - Thrombus dans le chenal; le chenal peut être entièrement thrombosé
  - Le diamètre du faux chenal est généralement supérieur à celui du vrai chenal
- Pièges de la dissection
  - Faux négatifs: faible prise de contraste
  - Faux positifs: artefacts en stries
- Ulcère pénétrant
  - Dans la partie moyenne de l'aorte descendante; peut être multiple
  - Hématome pariétal de très haute densité, mieux visible au scanner sans produit de contraste

IRM

- Ne requiert pas de produit de contraste intraveineux, mais n'est pas aussi précis que le scanner
- Peut être utile pour faire le bilan d'une régurgitation valvulaire aortique
- Plus sensible pour détecter un hématome dans un ulcère pénétrant
- Utile pour surveillance sériée de patients à risque, par exemple en cas de syndrome de Marfan

Échocardiographie transœsophagienne

- Peut être faite au lit du malade; a l'inconvénient de dépendre de l'opérateur
- Moins précise, l'aorte ascendante est obscurcie par la trachée remplie d'air

Diagnostic différentiel

Aorte tortueuse (âge)

- Pas de déplacement des calcifications intimales; pas dilatée

Tératome médiastinal

- Peut saigner spontanément avec changement brusque de la taille

Achalasie

- Niveau hydro-aérique; absence de bulle d'air gastrique

Anatomie pathologique

Généralités

- Un vrai anévrisme est composé de toutes les couches de la paroi aortique; un faux anévrisme représente une perforation de la paroi
- Étiologie-Pathogénie
  - Stress hydraulique maximal sur la paroi latérale droite de l'aorte ascendante ou de l'aorte descendante à proximité du ligament artériel
  - Affections prédisposant à l'anévrisme: athérome, traumatisme, mycose, médianécrose kystique
  - Aortite: syphilis (rare maintenant), artérite à cellules géantes, spondylarthrite ankylosante, rhumatisme articulaire aigu, polychondrite récidivante, syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter, syndrome de Behçet, maladie de Takayasu
  - Affections prédisposant à la dissection: médianécrose kystique, hypertension artérielle, ulcère pénétrant, valve aortique bicuspide, polychondrite récidivante
- Épidémiologie
  - Ulcères pénétrants chez les patients âgés hypertendus

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Une déchirure intimale plus ou moins spiralée, avec faux chenal, siège en avant et à droite dans l'aorte ascendante et en arrière et à gauche dans l'aorte descendante

Aspects microscopiques

- Aucun

Clinique

Tableau clinique

- De l'absence de symptômes à la mort subite
- La dissection aortique peut être indolore (15 % des cas)

Traitement

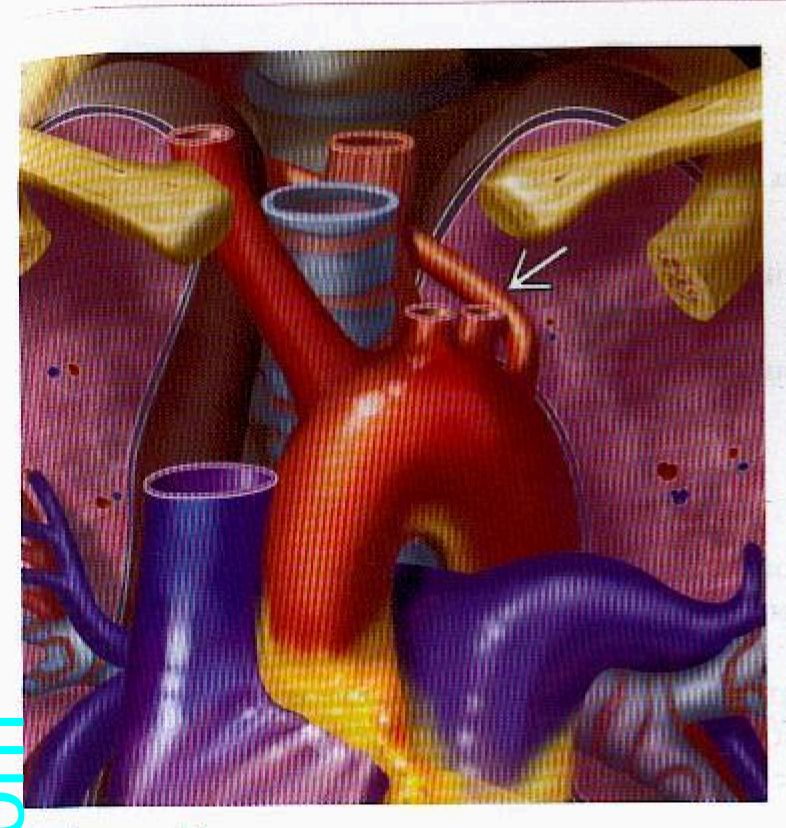
- Chirurgical pour le type A
  - Greffe pour fermer le faux chenal
  - Rupture possible dans le péricarde (tamponade)
  - Compression de l'artère coronaire
  - Une régurgitation aortique (50 %) peut nécessiter un remplacement valvulaire aortique
- Médical pour le type B pour traiter l'hypertension artérielle

Pronostic

- Dissection: 25 % de décès dans les premières 24 heures

Références sélectionnées

1. LePage MA et al: Aortic dissection: CT features that distinguish true lumen from false lumen. AJR 177: 207-11, 2001
2. Posniak HV et al: CT of thoracic aortic aneurysms. RadioGraphics 10: 839-55, 1990



Arc aortique gauche avec une artère subclavière droite aberrante (flèche) qui traverse le côté droit de l'œsophage.

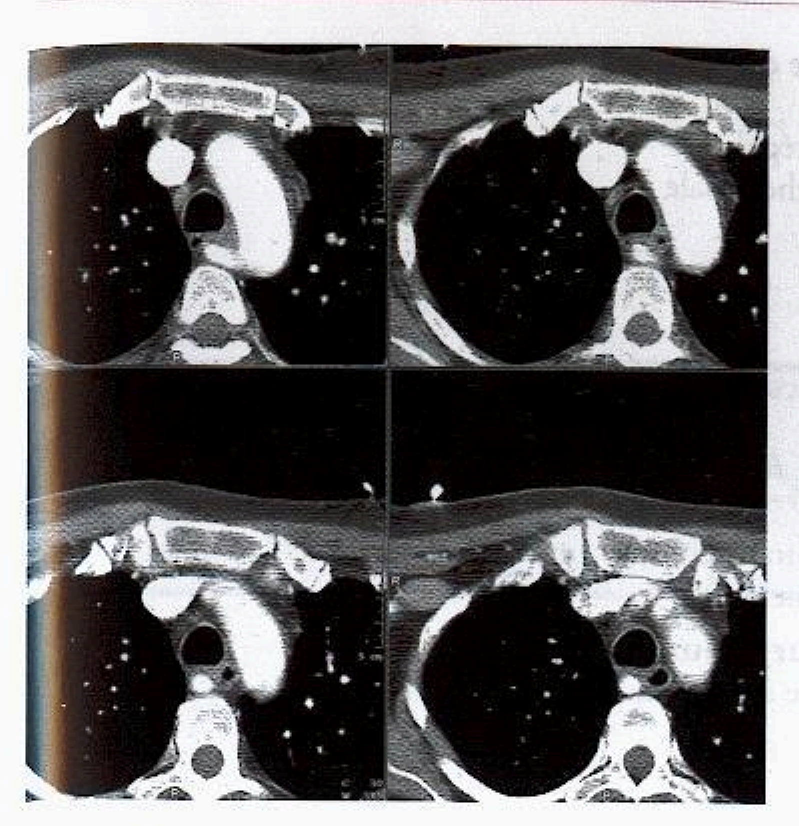
Points clés

- Toutes les masses médiastinales devraient être considérées comme étant vasculaires jusqu'à preuve du contraire
- L'artère subclavière droite aberrante est l'anomalie aortique la plus fréquente
- Origine de l'artère aberrante généralement dilatée (diverticule de Kommerell) ; cause rare de dysphagie (dysphagia lusoria)
- Arc aortique droit avec disposition en miroir des vaisseaux, généralement associé à une cardiopathie congénitale
- L'image « en 3 de chiffre » est une anomalie radiographique classique dans la coarctation de l'aorte
- La pseudocoarctation est morphologiquement similaire, mais il n'y a pas de gradient de pression de part et d'autre de la sténose et pas de vaisseaux collatéraux pour provoquer une encoche costale

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Artère subclavière droite aberrante
  - Effet de masse en arrière de la trachée dans le triangle de Raider
    - Espace clair en arrière de la trachée, en avant des corps vertébraux et au-dessus de l'arc aortique
  - Impression oblique postérieure dans la radiographie de l'œsophage pointant vers l'épaule droite
- Arc aortique droit
  - Masse paratrachéale droite
  - Artère subclavière gauche aberrante
    - Le diverticule de Kommerell peut ressembler à l'arc aortique gauche normal
- Coarctation (pseudocoarctation)
  - Image « en 3 de chiffre »
    - Indentation à la coarctation
    - Voussure inférieure post-sténotique représentant la dilatation de l'aorte descendante
    - Voussure proximale l'aorte ascendante



Une artère subclavière droite aberrante est une anomalie courante. L'artère subclavière passe derrière l'œsophage et la trachée. Parfois, son origine (diverticule de Kommerell) est dilatée et susceptible d'entraîner une dysphagie.

  - Encoche costale inférieure
    - Artères intercostales dilatées tortueuses servant de vaisseaux collatéraux
    - Encoche non visible avant l'âge de 6 ans
    - Unilatérale si artère sous-clavière aberrante
  - Opacité tubulaire ondulante rétrosternale
    - Artère thoracique interne collatérale de l'artère subclavière
- Pseudocoarctation identique à la coarctation mais sans gradient de pression de part et d'autre de la sténose
  - Pas de flux collatéral, pas d'encoche costale

Scanner

- Artère subclavière droite aberrante
  - Origine en aval de l'artère subclavière gauche
  - Trajet en arrière de la trachée et de l'œsophage
- Arc aortique à droite
  - Artère subclavière gauche aberrante
    - Trajet en arrière de la trachée et de l'œsophage
  - Disposition en miroir des collatéraux généralement associée à une cardiopathie congénitale
- Coarctation
  - L'incidence axiale visualise mal l'isthme
  - Un bilan scanographique requiert le mode spiralé avec reconstructions dans les plans oblique, sagittal ou coronal

IRM

- Avantages
  - Pas d'irradiation
  - Possibilité de reconstructions multiplanaires
  - Morphologie et fonction valvulaires
  - Morphologie intracardiaque

Diagnostic différentiel

Masse médiastinale de tout compartiment

- Toute masse médiastinale devrait être considérée comme étant vasculaire jusqu'à preuve du contraire, surtout si

- Adjacente à une structure vasculaire connue
- Calcification pariétale
- Forme ovale ou ronde, à contours réguliers
- Mauvaise visibilité en incidence orthogonale

Anatomie pathologique

Généralités

- Les anomalies sont fréquemment des variantes anatomiques
- Génétique
  - Artère subclavière droite aberrante : régression incomplète de la partie distale de l'arc aortique droit primitif
  - Arc aortique droit : interruption d'un double arc embryologique entre l'artère carotide commune et l'artère subclavière gauche

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Coarctation : membrane obstructive au niveau de l'isthme de l'aorte

Clinique

Tableau clinique

- Artère subclavière droite aberrante
  - Anomalie la plus fréquente de la crosse aortique (1,5 %)
  - Un diverticule de Kommerell dilaté peut être responsable de dysphagie (dysphagia lusoria)
  - Le tiers des patients atteints de trisomie 21, avec cardiopathie congénitale, ont une artère subclavière droite aberrante
- Arc aortique à droite
  - Disposition en miroir des vaisseaux collatéraux
  - Associé à une cardiopathie congénitale
    - Tétralogie de Fallot
    - Communication interventriculaire
    - Tronc artériel commun
  - Artère subclavière gauche aberrante
    - Sans relation avec une cardiopathie congénitale
- Coarctation
  - Hypertension artérielle au membre supérieur
  - Lésions associées
    - Valve aortique bicuspide (25 %)
    - Anévrisme à la coarctation ou au cercle artériel du cerveau (de Willis)
    - Canal artériel ou communication interventriculaire
    - Syndrome de Turner

Traitement

- Pas de traitement pour les anomalies à moins qu'elles ne soient symptomatiques
- Chirurgie ou angioplastie par ballonnet pour sténose sur court segment

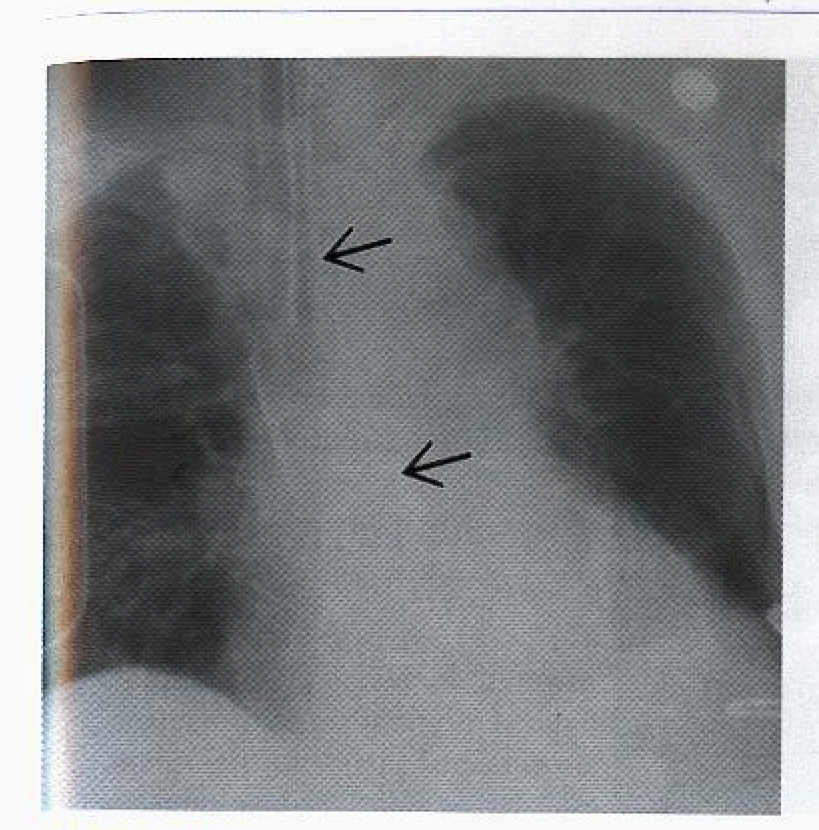
Pronostic

- Morbidité et mortalité de l'intervention chirurgicale

Références sélectionnées

1. *Proto AV et al : Aberrant right subclavian artery : Further observations. AJR 148 : 253-7, 1987*
2. *Salomonowitz E et al : The three types of aortic diverticula. AJR 142 : 673-9, 1984*

TRAUMATISMES



Traumatisme thoracique fermé. Élargissement médiastinal avec effacement de l'arc aortique. La sonde nasogastrique est déviée vers la droite (flèches). La bronche principale gauche est déplacée vers le bas. Bonne sensibilité de la radiographie thoracique, mais faible spécificité. Angiographie ou scanner sont nécessaires.

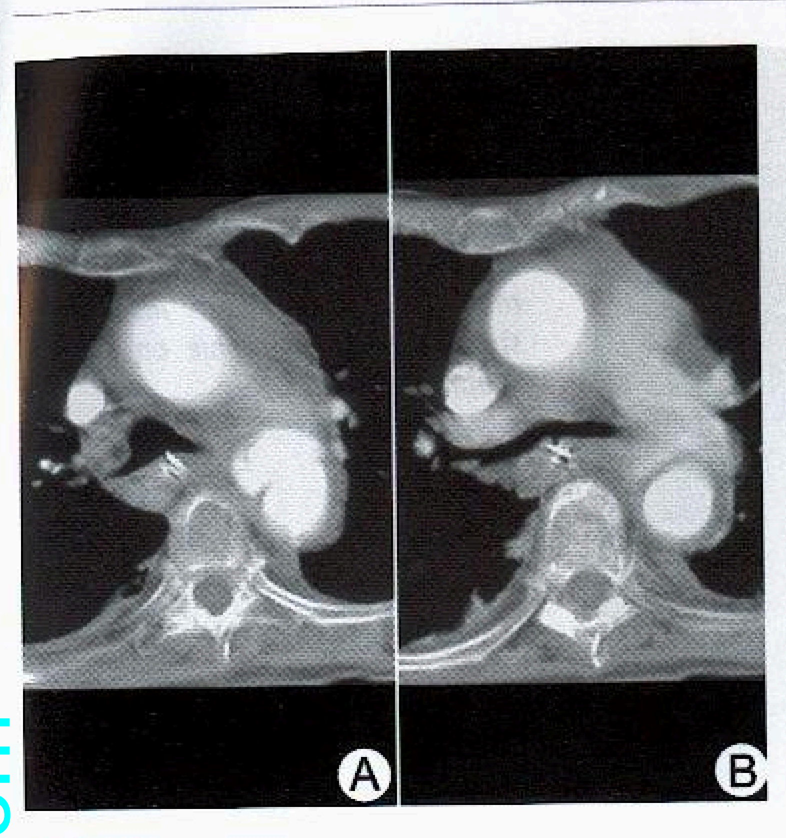
Points clés

- 15 % des causes de décès dans les accidents de la circulation ; 95 % de ruptures de l'aorte siègent au niveau de l'isthme
- Radiographie thoracique sensible mais non spécifique
- Les signes de rupture peuvent manquer
- L'angiographie est de plus en plus remplacée par l'angioscanographie
- L'angioscanographie visualise directement la déchirure
- Faux positifs du scanner conventionnel et de l'angioscanner par plaques d'athérome et diverticule aortique normal

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Ne visualise pas la déchirure ; signes indirects seulement par hémorragie
- Signes de rupture sensibles mais non spécifiques
  - Élargissement du médiastin supérieur
  - Contour anormal de l'arc aortique, opacification de la fenêtre aorto-pulmonaire
  - Déplacement de la trachée vers la droite
  - Déplacement de la sonde nasogastrique vers la droite
  - Élargissement de la bande médiastinale paraspinale
  - Déplacement vers le bas de la bronche principale gauche
  - Coiffe apicale gauche
  - Fracture de la 1re côte (protégée par la clavicule et la scapula, il faut une force considérable pour la fracturer ; indicateur direct de la sévérité du traumatisme et ainsi de la possibilité d'une transection de l'aorte)
- N'importe lequel de ces signes impose une exploration plus approfondie pour éliminer le diagnostic de rupture
- Les signes sont centrés sur l'arc aortique, siège le plus fréquent de la transection
- Radiographie thoracique normale considérée autrefois comme rare en cas de rupture
  - L'angioscanner a révélé des blessures dans près de 15 % des cas ne montrant aucun signe de rupture aortique à la radiographie (faux négatif de la radiographie thoracique)
- Anévrisme chronique (2 % de survie)
- Masse calcifiée de la fenêtre aorto-pulmonaire



Angioscanner. Images scanographiques séquentielles. La silhouette de la partie proximale de l'aorte descendante est anormale (A) avec une petite pseudo-sacculation. La sonde nasogastrique est déviée (B). La graisse médiastinale est complètement oblitérée par du sang.

Scanner

- Initialement utilisé pour diminuer les faux positifs de la radiographie en appréciant les autres causes d'élargissement médiastinal
- L'angioscanner montre directement la déchirure aortique, réduisant ainsi fortement l'utilité de l'aortographie
- Signes
  - Hématome périaortique
  - Pseudo-diverticule ou contour irrégulier de la paroi aortique
  - Lambeau intimal
- Requiert du produit de contraste intraveineux et l'acquisition en mode hélicoïdal
- Précision : sensibilité 100 %, spécificité 80 %
- Faux positifs par artéfacts de mouvement, plaque, diverticule aortique, artère bronchique adjacente

Aortographie

- Considérée comme l'examen de choix pour évaluer l'aorte et les gros vaisseaux
- Peu de faux négatifs et positifs (voir ci-dessous)
- En se guidant avec la radiographie thoracique, réaliser 10 angiographies négatives pour chaque déchirure
- Faible risque de rupture
- Rapidement remplacée par l'angioscanographie
- Faux positifs
  - Diverticule aortique 25 %
    - Régulier, épaulements retombant doucement
    - Les déchirures ont des bords irréguliers et des épaulements abrupts
  - Plaque ulcérée
    - Plus fréquente chez le patient âgé ; autres plaques dans l'aorte
  - Fuseau aortique (15 %)
    - Rétrécissement congénital au niveau du ligament artériel
  - Infundibulum du tronc broncho-intercostal
- Faux négatifs autrefois considérés comme rares
  - L'angioscanner a montré que 5 % des blessures aortiques passaient inaperçues

IRM

- Usage limité en raison du transport et du monitorage des patients en état critique

Échocardiographie transœsophagienne

- Met en évidence déchirures intimales et transection
- Plus difficile à pratiquer sur des patients gravement blessés
- Peu disponible

Diagnostic différentiel

Médiastin élargi

- Lors d'un traumatisme aigu, faux positifs dus à la rotation (surtout sur le côté droit du patient), au décubitus dorsal, à l'expiration

Anatomie pathologique

Généralités

- Étiologie-Pathogénie
  - Hypothèse de la décélération : aorte fixée au niveau du ligament artériel
  - Pincement osseux : rotation du manubrium sternal et des premières côtes qui percutent le rachis et provoquent la déchirure
- Épidémiologie
  - Responsable de 15 % des décès dans les accidents de la circulation

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- 95 % des ruptures siègent à l'isthme de l'aorte
  - Depuis l'origine de l'artère subclavière gauche jusqu'au ligament artériel
- Les 5 % restants atteignent l'aorte ascendante ou l'aorte descendante au niveau du hiatus aortique du diaphragme
- 20 % sur l'aorte ascendante selon l'autopsie ; peu de survivants à l'arrivée à l'hôpital
- Déchirure circonférentielle transversale : intima et média sont déchirées, l'adventice est intacte (60 %)
- Les déchirures non circonférentielles sont plus fréquentes en arrière

Clinique

Tableau clinique

- Diagnostic urgent, 50 % de décès dans les 24 heures en absence de traitement
- Le plus souvent ni signes ni symptômes, ou douleur thoracique non spécifique, dyspnée
  - Syndrome de coarctation aiguë, rare
    - Hypertension artérielle des membres supérieurs
    - Pouls fémoraux diminués
- Blessures multiples associées
  - Rupture du diaphragme, contusion pulmonaire, fractures de côtes, traumatismes crâniens

Traitement

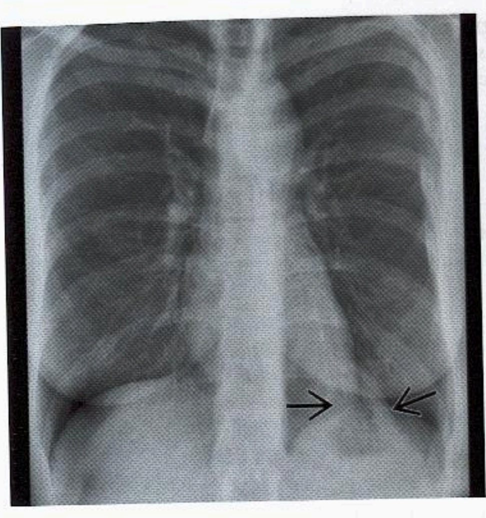
- Traitement chirurgical (aussi recommandé pour anévrismes chroniques)
- Bêtabloquants pour diminuer le stress pariétal
- Le traitement par endoprothèse aortique est prometteur

Pronostic

- 85 % de survie, 10 % de paraplégie (directement en relation avec le temps de clampage)

Références sélectionnées

1. *Dyer DS et al : Can chest CT be used to exclude aortic injury? Radiology 213 : 195-202, 1999*
2. *Patel NH et al : Imaging of acute thoracic aortic injury due to blunt trauma : A review. Radiology 209 : 335-48, 1998*



Ancien traumatisme fermé du thorax. L'estomac a l'aspect d'un sablier à son passage par le diaphragme rompu (flèches). L'anomalie du contour de la fenêtre aorto-pulmonaire s'est révélée être un pseudoanévrisme aortique chronique. Multiples fractures de côtes guéries.

Points clés

- Prévalence : 5 % dans les traumatismes fermés du thorax
- Diagnostic retardé fréquent
- Radiographie thoracique anormale en général
- Signes spécifiques : viscère rempli d'air dans l'hémithorax
- Signe additionnel au scanner : passage d'un viscère abdominal à travers une solution de continuité diaphragmatique
- Un nouvel épanchement pleural chez des patients avec hernie annonce le début de l'étranglement

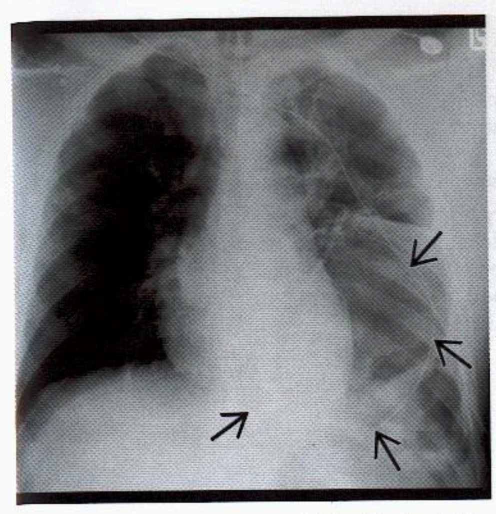
Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Anormale dans 90 % des cas, mais diagnostic posé dans 50 % des cas seulement
- Intestin rempli d'air dans l'hémithorax
- Extrémité de la sonde nasogastrique dans l'hémithorax
  - La déchirure épargne généralement le hiatus de l'œsophage
  - La sonde nasogastrique aura un trajet normal dans l'abdomen, puis passera dans l'hémithorax si l'estomac fait hernie
- Diaphragme surélevé > 7 cm
- Les contours modifiés du diaphragme changent de forme avec les changements de position
- Contour diaphragmatique anormal
- Déplacement médiastinal controlatéral
- Étranglement
  - Un épanchement pleural chez un patient porteur d'une hernie est suggestif d'étranglement
  - Avec une communication ouverte, le liquide pleural ne devrait pas s'accumuler
  - La graisse omentale peut simuler un épanchement pleural, y compris sa disposition en couches

Scanner

- Passage d'un viscère abdominal à travers une brèche diaphragmatique
- Foie ou intestin au contact des côtes postérieures



Traumatisme fermé du thorax. L'estomac fait hernie par la déchirure diaphragmatique. Rupture diaphragmatique.

- Hernie de viscère avec constriction focale de l'intestin ou du foie (signe du collet)
- Discontinuité du pilier du diaphragme
- Rupture diaphragmatique gauche, sensibilité de 80 %, spécificité 100 %
- Rupture diaphragmatique droite, sensibilité de 50 %, spécificité 100 %
- Reconstructions dans les plans coronal et sagittal importantes en cas de déchirure à droite

IRM

- Données similaires à celles du scanner ; examen plus difficile à réaliser dans le contexte d'urgence

Baryum gastrointestinal

- Vieille méthode pour reconnaître une hernie
- Rapprochement et rétrécissement des anses intestinales afférentes et efférentes à travers la lésion diaphragmatique (signe du collet)

Autres examens

- Échographie et scanographie foie-rate ont été utilisées pour diagnostiquer les déchirures diaphragmatiques

Diagnostic différentiel

Éventration du diaphragme

- Les anses intestinales ne sont pas rapprochées en cas d'éventration

Paralysie du diaphragme

- Mouvement paradoxal à la fluoroscopie

Foie hypertrophié

- Pas de signe du collet pour le foie

Épanchement pleural cloisonné

- Pas d'intestin, pilier intact

Hernie paraœsophagienne

- Déchirure rare au niveau du hiatus œsophagien

Abcès sous-phrénique

- Diaphragme intact, séparé de l'intestin

Anatomie pathologique

Généralités

- Résolution spontanée rare, les composants abdominaux faisant hernie empêchent le rapprochement des berges de la déchirure
- Épidémiologie
  - Prévalence de 5 % dans les traumatismes fermés du thorax

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Lacération radiale s'étendant depuis le centre tendineux en arrière et en dehors
- > 2 cm de longueur; la plupart ont plus de 10 cm de longueur
- 70 % du côté gauche; le foie s'interpose du côté droit
- Anomalies diaphragmatiques au scanner: 5 %
  - Processus normaux avec l'âge
  - Plus fréquents chez la femme

Clinique

Tableau clinique

- Aiguë
  - Multiples blessures associées
    - Fractures de côtes 40 %
    - Fractures du pelvis 50 %
    - Lacération du foie ou de la rate
    - Déchirure de l'aorte 5 %
    - Traumatisme crânien
  - Diagnostic retardé dans 25 % des cas
  - L'intubation des patients en pression positive peut empêcher la hernie
  - La hernie peut être cachée par d'autres blessures
- Latente
  - Sans symptômes ou avec léger inconfort épigastrique
  - Respiration spontanée (pression intrapleurale négative)
    - Gradient pour hernie progressive de contenus abdominaux
    - Important d'en suspecter la possibilité pendant le séjour à l'hôpital des patients traumatisés
- Obstructive
  - Étranglement d'anses intestinales
    - 85 % d'étranglement dans les 3 ans; cependant des cas ont pu rester non diagnostiqués pendant des décennies
    - Morbidité et mortalité de l'étranglement: 30 %
  - Symptômes d'obstruction, fièvre, douleur thoracique

Traitement

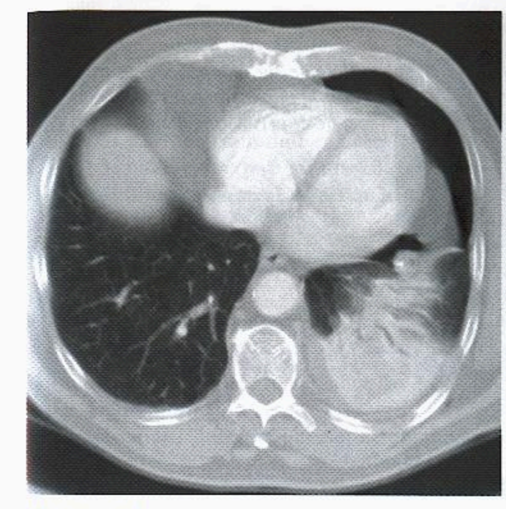
- Correction chirurgicale

Pronostic

- Excellent
- Morbidité et mortalité plus grandes en cas d'étranglement

Références sélectionnées

1. *Killeen KL et al: Helical CT of diaphragmatic rupture caused by blunt trauma. AJR 173: 1611-6, 1999*
2. *Fataar S et al: Diagnosis of diaphragmatic tears. Br J Radiol 52: 375-81, 1979*



Traumatisme thoracique fermé, contusion pulmonaire. Condensation homogène du lobe inférieur gauche. Pneumothorax abondant. La contusion est une « ecchymose » dans le poumon.

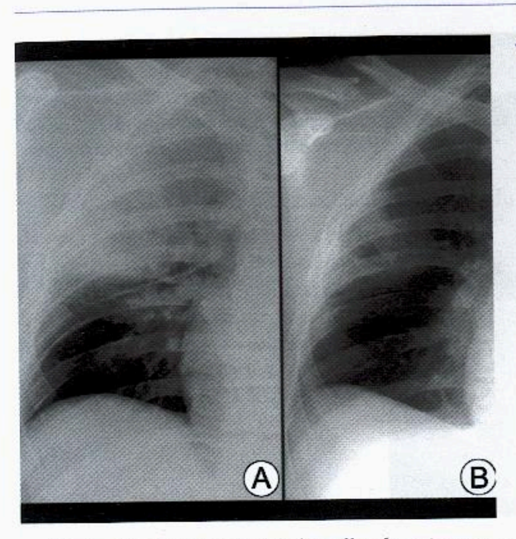
Points clés

- Contusions et lacérations pulmonaires apparaissent vite après le traumatisme
- La radiographie montre généralement des opacités lacunaires ou homogènes des espaces aériens
- Pneumatocèles et hématomes sont signes de lacération pulmonaire
- Scanner, meilleur outil pour montrer de petites lacérations ou un hémopneumothorax
- Les lacérations se résolvent lentement, sur plusieurs semaines ou mois
- Peuvent survenir sans atteinte des os du thorax

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Opacités apparaissant rapidement après le traumatisme, en moins de 6 heures
- Adjacentes aux côtes et aux corps vertébraux
- Localisées au point d'impact ou lésion pulmonaire en contrecoup
- Zones irrégulières de condensation des espaces aériens (traumatisme léger)
- Trame interstitielle périhilaire augmentée
  - Hémorragie et œdème dans l'interstitium péribronchovasculaire
- Condensation homogène diffuse et étendue (traumatisme sévère)
- Amélioration en 24 à 48 heures
- Complète résolution dans les 10 jours
  - Sauf quand se développent SDRA ou insuffisance respiratoire
- Lacérations
  - Peuvent survenir des heures ou des jours après le traumatisme
  - Au point d'impact maximal ou ailleurs en contrecoup
  - Kystes aériques à parois fines (pneumatocèles)
    - Avec ou sans niveaux hydro-aériques
    - Peuvent se remplir de sang (hématome); il est rare que l'hématome s'étende
    - Isolés ou multiples
    - Ovales ou sphériques
    - Uniloculaires ou multiloculaires
    - Diamètre de 2 à 14 cm
    - Peuvent persister jusqu'à 4 mois



Une large contusion du lobe supérieur droit (A) s'est presque complètement résolue sur une période de trois jours (B). Multiples fractures de côtes et fracture de la clavicule droite.

– Diminution progressive de la taille, de 1-2 cm par semaine
– Résolution en quelques semaines ou mois

Scanner
- Plus sensible que la radiographie
- 1-2 mm de poumon sous-pleural épargné
- Peut montrer de petites lacérations avec niveaux hydro-aériques
- Hématome
  - Légère augmentation de l'atténuation au centre
  - Bords rehaussés
  - Peut être pris pour un nodule
- Hémopneumothorax, surtout pour les blessures de type 3 (voir Anatomie pathologique)

Recommandations pour l'imagerie
- Radiographies pulmonaires généralement suffisantes pour suivre l'évolution d'un traumatisme fermé

Diagnostic différentiel

Aspiration
- Mêmes données radiographiques
- Aspiration fréquente dans les traumatismes crâniens

Pneumonie
- Mêmes données radiographiques, survient plus tard pendant l'hospitalisation
- Si la contusion empire après 48 heures, penser à une surinfection

Anatomie pathologique

Généralités
- Les contusions sont très fréquentes dans les traumatismes fermés du thorax
- Étiologie-Pathogénie
  - Décélération brusque responsable de la rupture de capillaires et petits vaisseaux sanguins
  - Impaction directe ou empalement (fracture de côtes)

Aspects macroscopiques et chirurgicaux
- Espaces aériens remplis de sang

Stadification
- Type 1 : par traumatisme fermé et compression brusque du thorax flexible
- Type 2 : poumon comprimé et lacéré entre la paroi thoracique et les vertèbres
- Type 3 : poumon perforé par une côte fracturée
- Type 4 : brides pleurales lacérées quand la paroi thoracique est comprimée

Clinique

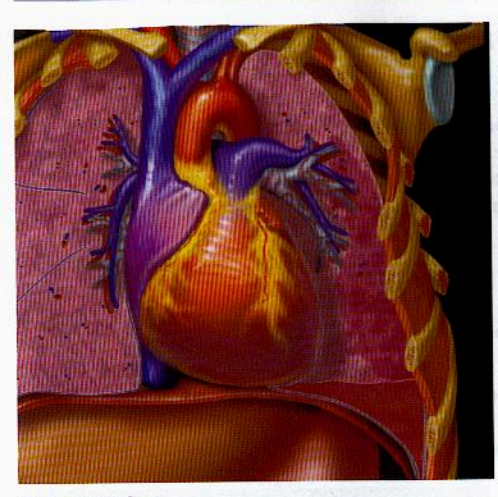
Tableau clinique
- En général, pas de symptômes spécifiques par contusions, pneumatocèles ou hématomes

Traitement
- Traitement de soutien, surveillance des blessures des autres organes vitaux, surveillance des complications
- Complications : infection, hémopneumothorax ou hémoptysie

Pronostic
- Variable, généralement en rapport avec les autres blessures, en particulier la rupture aortique

Références sélectionnées

1. *Mirvis SE et al : Imaging in acute thoracic trauma. Semin Roentgenol. 27 : 184-210, 1992*



Multiples fractures de côtes gauches, volet costal (thoracique) avec contusion pulmonaire et hémorragie.

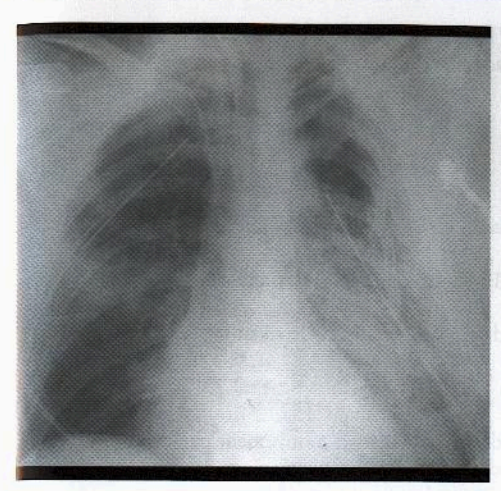
Points clés

- Les fractures de côtes sont fréquentes; la fracture de la 1re côte est signe de la gravité du traumatisme
- Les volets thoraciques gênent la ventilation
- Les fractures du rachis thoracique peuvent montrer les mêmes signes que la rupture de l'aorte
- La plupart des fractures du rachis thoracique sont suivies d'une atteinte neurologique
- Les fractures du rachis thoracique siègent le plus souvent à la charnière thoraco-lombaire

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Rachis thoracique
- Amincissement des pédicules avec légère augmentation de la distance interpédiculaire au niveau de l'amincissement, normalement vu au niveau de la charnière thoraco-lombaire dans 7 % des cas
- Règles des 2 : 2 mm est la norme des limites supérieures dans les différences pour
  - Distance entre les processus épineux et la distance entre les lames
  - Distance entre les pédicules (transverse et vertical)
  - Antérolisthésis ou rétrolisthésis à la flexion ou l'extension
  - Largeur de la surface articulaire
  - Hauteur des corps vertébraux antérieurs et postérieurs
- Intégrité osseuse
  - Hauteur antérieure < hauteur postérieure
  - Rapport: 0,80 chez les hommes, 0,87 chez les femmes
  - Projection de la ligne médiane du processus épineux légèrement au-dessous du plateau antérieur
  - Des processus épineux doubles représentent un indice d'une fracture du processus épineux
- Instabilité dans un des cas suivants
  - Vertèbre déplacée
  - Augmentation de la distance entre les lames ou entre les processus épineux
  - Surface articulaire disloquée
  - Augmentation de la distance entre les pédicules
  - Interruption de la ligne des corps vertébraux postérieurs
- Tassement vertébral après traumatisme (syndrome de Kummel et Verneuil)



Traumatisme fermé du thorax, contusions bilatérales et drainage thoracique. Volet costal gauche. Note: le signe « du crochet costal » impliquant les côtes 3-8 indique qu'il s'agit d'un large volet costal.

  - Après traumatisme mineur
  - Nécrose avasculaire du corps vertébral
  - Associé à un vide intrasomatique (fente gazeuse) intravertébral ou intradiscal
- Sternum
- Traumatisme direct: déplacement vers l'arrière d'un fragment sternal inférieur
- Traumatisme indirect: déplacement vers l'arrière d'un fragment sternal supérieur
  - La flexion du rachis « gondole » le sternum
- Côtes
- Sensibilité de 30 % (les fractures de côtes passent souvent inaperçues)
- Les côtes 4 à 9 le plus souvent fracturées
- Fractures généralement multiples
- Fréquentes après traumatisme thoracique fermé
- Fracture de la 1re côte
  - Indicateur de la violence du traumatisme thoracique
  - Protégée par la clavicule et la scapula
  - Rupture de bronches dans 2 % des cas, rupture de l'aorte dans 10 % des cas
- Volet costal (présent dans près de 20 % des traumatismes violents)
  - Au moins 2 côtes adjacentes avec fractures segmentaires (plus de 2 fractures ou plus de 5 côtes adjacentes fracturées)
  - Signe du crochet costal: côtes en forme de trompe d'éléphant (rotation des fractures segmentaires)

Scanner

- Utilisé essentiellement pour vérifier l'intégrité du squelette

IRM

- Utilisée essentiellement pour examiner la moelle épinière, les disques et les ligaments
- Meilleur moment pour l'imagerie de la moelle: 24-72 heures après le traumatisme
- Une hémorragie médullaire est de très sombre pronostic de complication neurologique
- L'œdème médullaire est de meilleur pronostic pour l'atteinte neurologique

Diagnostic différentiel

Rupture de l'aorte

- La moitié des patients avec fracture de la moelle épinière auront des signes de rupture de l'aorte
- Élargissement du médiastin dans 50 % des cas

- Coiffe apicale dans 50 % des cas
- Épaississement de la bande paratrachéale droite dans 60 % des cas

Anatomie pathologique

Généralités

- Étiologie-Pathogénie
  - Flexion du rachis thoracique
    - Responsable de fractures de compression (50 % de toutes les fractures)
  - Compression axiale
    - Responsable des « burst » fractures (15 % de toutes les fractures)
  - Hyperflexion du rachis
    - Responsable de fractures de flexion-distraction (ceinture de sécurité) (15 % de toutes les fractures)
  - Cisaillement par fracture-dislocation (5 % de toutes les fractures)
  - Volet costal (ou thoracique)
    - Respiration paradoxale (mécanisme de « Pendelluft »), mouvement paradoxal du volet thoracique avec la ventilation (en dedans pendant l'inspiration, en dehors pendant l'expiration)
- Épidémiologie
  - Fractures du rachis thoracique; 15 % à des niveaux multiples
  - Moins de 5 % associent rupture aortique et lésion de la moelle

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Canal vertébral le plus étroit au niveau du rachis thoracique
  - Peu de jeu pour empêcher les fragments de léser la moelle épinière
  - Facettes articulaires
    - Normalement facettes articulaires du rachis thoracique dans un plan coronal (surface en dedans)
    - Normalement facettes articulaires du rachis lombaire dans un plan sagittal oblique (surface en dehors)
    - La zone de transition entre facettes thoraciques et lombaires (T9 à T11) est le siège le plus fréquent des fractures par flexion

Clinique

Tableau clinique

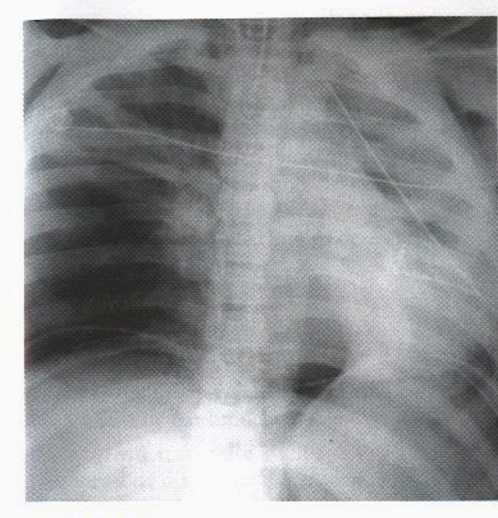
- 90 % des lésions médullaires siègent dans le rachis thoracique
  - Les fractures de la charnière thoraco-lombaire lèsent plus souvent la moelle que les fractures du rachis thoracique supérieur
- Les fractures de côtes ont généralement peu de conséquences
  - Une immobilisation par corset plâtré peut entraîner hypoventilation et pneumonie
- Volet thoracique
  - Cliniquement non évident dans un tiers des cas
  - Un volet large peut être responsable d'une insuffisance respiratoire

Traitement

- Fixation chirurgicale pour les fractures du rachis thoracique
- Ventilation en pression positive pour le volet costal jusqu'à stabilisation de la paroi thoracique

Références sélectionnées

1. *el-Khoury GY et al: Trauma to the upper thoracic spine: Anatomy, biomechanics, and unique imaging features. AJR 160: 95-102, 1993*
2. *DeLuca SA et al: Radiographic evaluation of rib fractures. AJR 138: 91-2, 1982*



Accident de la circulation. Emphysème sous-cutané de la paroi thoracique gauche et air médiastinal (signe du diaphragme continu). Pneumothorax et pneumopéritoine bilatéraux. Collapsus du lobe inférieur gauche. Les collections aériques empiraient sur des films en série.

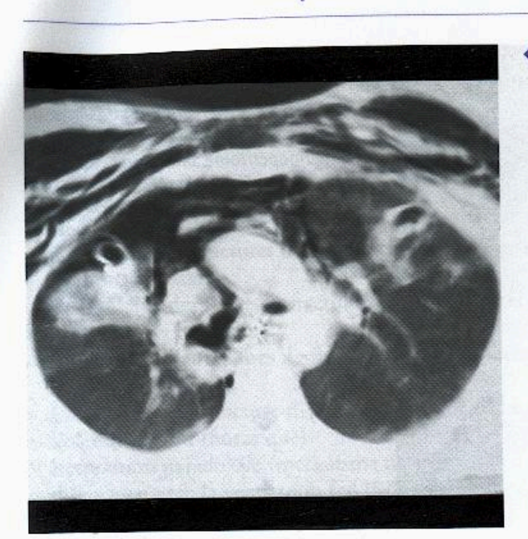
Points clés

- Souvent diagnostic méconnu, retardé
- Traumatisme fermé ou pénétrant de la trachée cervicale ou du thorax
- Indice: pneumothorax progressif et emphysème sous-cutané en dépit d'un drainage thoracique
- À la radiographie et au scanner, poumon « affaissé » avec apex au niveau du hile (« fallen lung sign »)
- Réparation chirurgicale indiquée pour la plupart des cas
- Retard du diagnostic responsable de sténose

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Fuite d'air persistante ou progressive malgré un drainage thoracique
  - Emphysème sous-cutané
  - Emphysème cervical profond
  - Pneumomédiastin
  - Pneumothorax (souvent sous tension)
- Signe du « poumon affaissé »
  - Le poumon se détache du hile
  - En position couchée, affaissement vers l'arrière
  - En position debout, affaissement vers le bas
- Fractures non spécifiques des côtes, des clavicules, de la scapula, du sternum
- Air autour de la bronche
- Sonde endotrachéale
  - Portion distale déplacée vers la droite par rapport à la lumière trachéale
  - Ballonnet de diamètre agrandi en dehors de la voie aérienne dans la rupture trachéale
  - Migration du ballonnet vers l'extrémité de la sonde
- Constatation tardive après diagnostic méconnu
  - Pas d'anomalie dans 10 % des cas
  - La sténose bronchique est responsable d'obstruction et d'atélectasie



Pneumothorax droit persistant malgré le drainage thoracique. Grande quantité d'air sous-cutané et médiastinal. Rupture de la bronche principale droite. Le poumon est « tombé » en arrière.

Scanner

- Pas de signes directs dans 10 % des cas (anomalie trachéale ou cartilage fracturé)
- Hernie du ballonnet de la sonde endotrachéale pouvant prendre un aspect en tête de « Mickey mouse » (une oreille le ballonnet, l'autre la trachée) ou en haltère
- Médiastin dévié vers le côté de la rupture
- Trachée déviée du côté controlatéral
- Signe du « poumon affaissé »
- Chronique : sténose et rétrécissement

Diagnostic différentiel

Pneumomédiastin/Pneumothorax

- Peuvent être présents en raison de la contusion, de la ventilation en pression positive ou d'une rupture de l'œsophage (rare) ; les déchirures bronchiques sont aussi relativement rares
- Suspecter une déchirure bronchique si la quantité d'air augmente sur les films consécutifs (malgré la mise en place d'un drain thoracique)

Anatomie pathologique

Généralités

- Épidémiologie
  - Peu fréquente, présente chez 3 % des patients mourant par traumatisme
  - Fréquent retard dans le diagnostic
    - 70 % non identifiées dans les premières 24 heures
    - 40 % identifiées après plus d'un mois
- Étiologie-Pathogénie
  - Compression directe entre sternum et rachis
  - Décélération brusque du poumon avec trachée fixée
  - Expiration forcée contre une glotte fermée

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Par traumatisme fermé de la trachée cervicale
  - Déchirure verticale à la partie membraneuse de la trachée
- Par traumatisme fermé du thorax
  - Bronches principales surtout, 80 % des cas
    - Déchirure moins de 2,5 cm au-dessous de la carène
    - Plus souvent du côté droit
  - Trachée intrathoracique
    - Déchirure horizontale moins de 2 cm au-dessus de la carène

Clinique

Tableau clinique

- Détresse respiratoire
- Important emphysème sous-cutané cervical
- Diagnostic par bronchoscopie

Évolution naturelle

- Retard de diagnostic dû au manque de signes spécifiques
- Une déchirure d'une voie aérienne majeure est à suspecter devant un pneumothorax ou un pneumomédiastin progressif ou persistant
- Retard de diagnostic responsable de
  - Sténose bronchique et destruction du parenchyme distal
  - Une pneumonectomie peut s'avérer nécessaire

Traitement

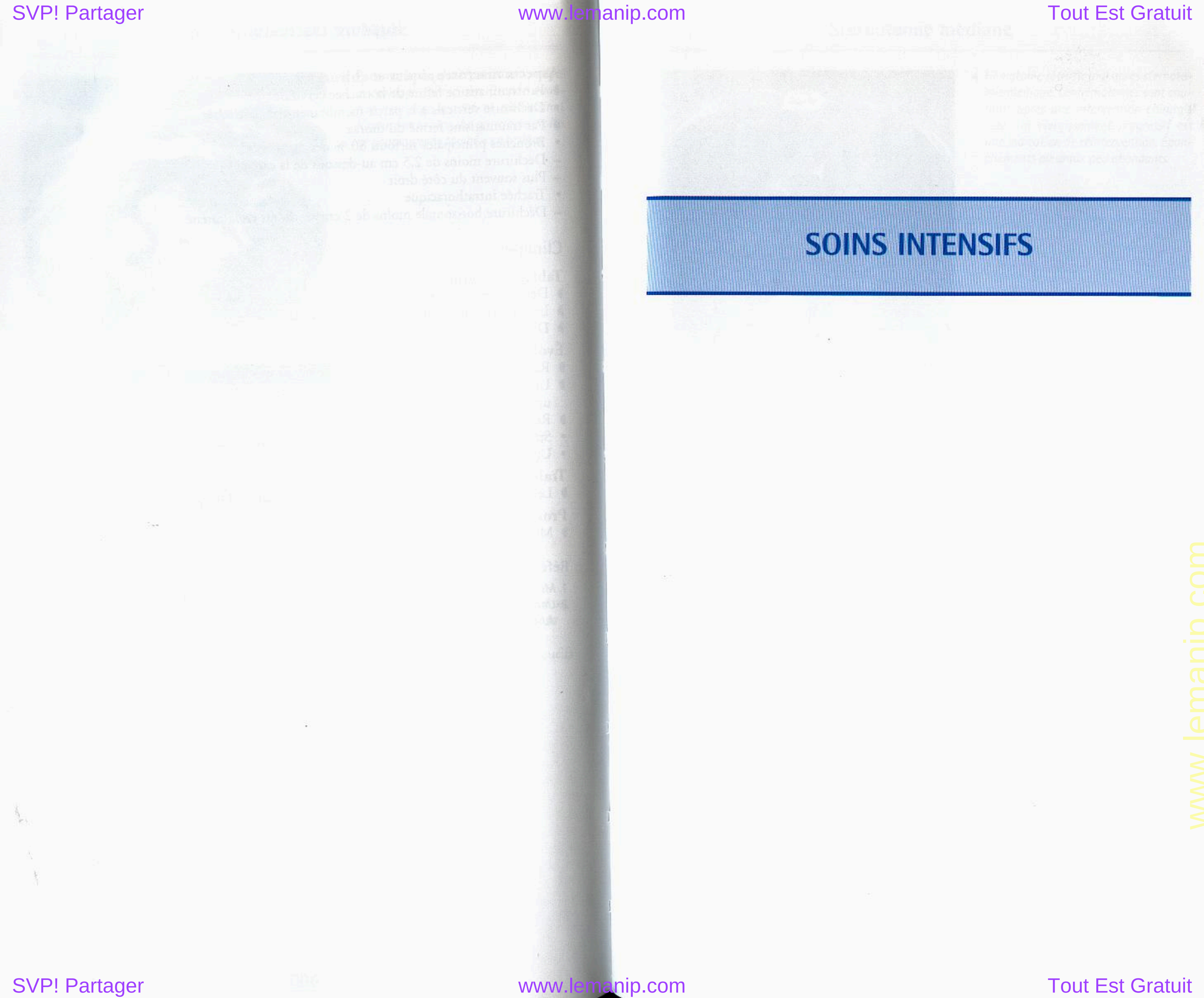
- Le plus souvent, doit être réparée rapidement par la chirurgie

Pronostic

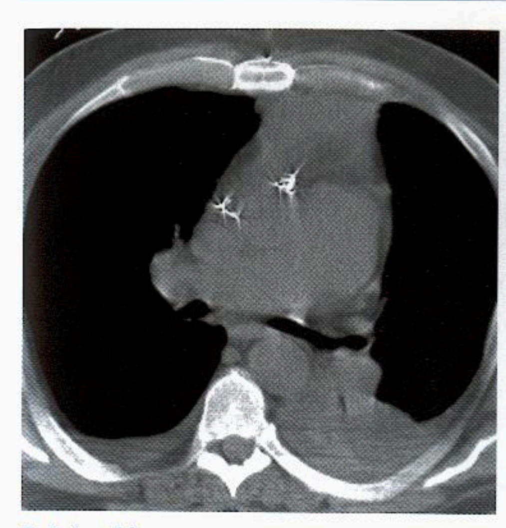
- Mortalité de 20 %

Références sélectionnées

1. Mirvis SE et al : Imaging in acute thoracic trauma. Semin Roentgenol 27 : 184-210, 1992
2. Unger JM et al : Tears of the trachea and main bronchi caused by blunt trauma : Radiologic findings. AJR 153 : 1175-80, 1989



SOINS INTENSIFS



Hématome rétrosternal après sternotomie médiane. Les hématomes sont courants après une intervention chirurgicale. Un élargissement progressif est une indication de réintervention. Épanchements pleuraux peu abondants.

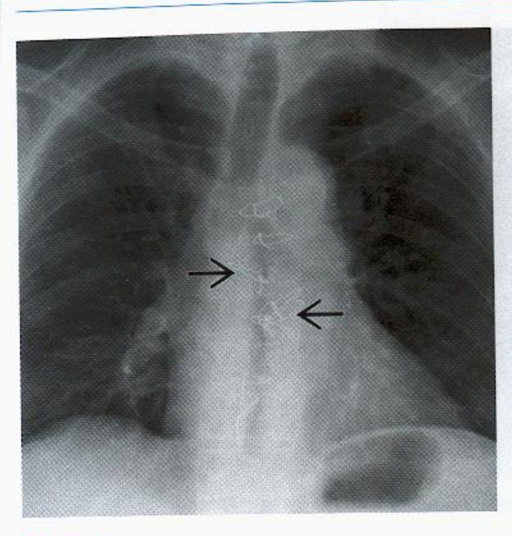
Points clés

- Le pontage coronaire est l'intervention thoracique la plus fréquente
- Mortalité de 1 % ; reprise du saignement et médiastinites sont les principales complications
- Le scanner est le meilleur outil pour montrer les complications par ostéomyélite, déhiscence, abcès et médiastinite
- La mortalité atteint 50 % en cas de complications

Signes radiologiques

Radiographie pulmonaire

- Premier cliché en salle de réveil, résultats attendus
  - Position des sondes et cathéters
    - Drains médiastinaux, drains thoraciques, sonde de Swan-Ganz, sonde endotrachéale, sonde nasogastrique, électrodes de stimulation épicardique, sonde à ballonnet infra-aortique (si nécessaire)
  - Atélectasie dans les bases (90 %), plus à gauche qu'à droite en raison de
    - Refroidissement du nerf phrénique
    - Poids du cœur
    - Aspiration difficile de la bronche lobaire inférieure gauche
  - Œdème modéré
    - SDRA après pontage cardiopulmonaire
    - Expansion volumique anesthésique
    - Dysfonctionnement ventriculaire gauche intrinsèque
- Hémorragie médiastinale
  - Un premier cliché en salle de réveil précise l'épaisseur de base
  - L'épaisseur peut normalement augmenter légèrement pendant les premières 24 heures
- Instabilité sternale
  - Peut être normale
  - Incision verticale de sternotomie > 3 mm d'épaisseur
  - Fils métalliques instables
  - Une fracture des fils est une découverte fortuite, pas un signe de déhiscence
  - Les fils passent à travers le sternum s'éloignant de la ligne médiane de chaque côté



Instabilié sternale. Clarté verticale mid-sternale large de plus de 3 mm. Les fils métalliques sont passés à travers l'os dans les deux sens (flèches).

Scanner

- La scanographie est la meilleure méthode pour visualiser irrégularité sternale, nouvelle formation d'os périostique, sclérose, collections liquidiennes et abcès péristernaux, médiastinite, hématome rétrosternal et œdème
- Dissection aortique par reprise de saignement
- Fistuloscanner avec produit de contraste peut montrer l'étendue de l'atteinte médiastinale par les trajets fistuleux

Scintigraphie

- Scintigraphie osseuse et scintigraphie au gallium peuvent aider à évaluer l'ostéomyélite du sternum
- Une fracture de la 1re côte peut être révélée par scintigraphie osseuse chez des patients ayant subi sternotomie médiane et rétraction pendant l'intervention chirurgicale

Diagnostic différentiel

Dissection aortique

- Peut aussi provoquer un élargissement du médiastin en période postopératoire
- Déplacement des calcifications intimales

Anatomie pathologique

Généralités

- Le pontage coronarien est premier dans l'ordre de fréquence des interventions chirurgicales thoraciques, le remplacement valvulaire est deuxième
- Faible incidence de complications (< 5 %)
- Les complications majeures comprennent déhiscence ou instabilité sternale, médiastinite et ostéomyélite, avec une mortalité avoisinant 50 %

Clinique

Tableau clinique

- Récidive hémorragique
  - Nouvelle exploration 2 %
  - Indications générales
    - Perte de sang > 1 500 mL
    - Drainage médiastinal excessif
  - Drainage normal
    - < 300 mL / 1re heure
    - < 250 mL / 2e heure
    - < 150 mL / 3e heure
  - Certitude de tamponade aiguë
  - 20 % des reprises de saignement sont détectées par la radiographie
- Déhiscence sternale
  - Pas de symptômes ou douleur thoracique, toux et fièvre non spécifiques

Évolution naturelle

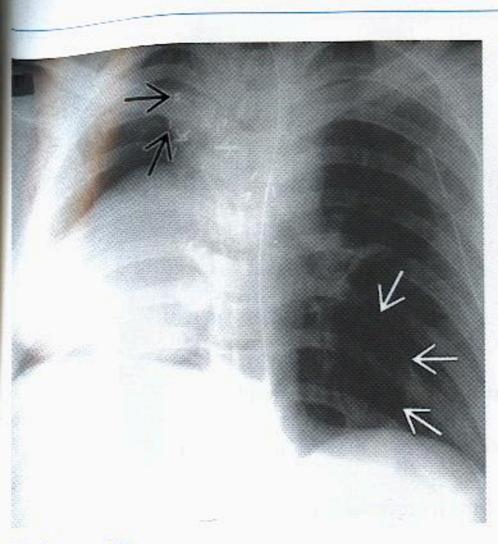
- Une récidive hémorragique survient dans les premières 24 heures
- Déhiscence ou médiastinite 10-14 jours après l'intervention

Traitement

- Une récidive hémorragique requiert une réintervention
- Drainage des collections liquidiennes pour les médiastinites
- Débridement chirurgical de la déhiscence, chirurgie plastique

Références sélectionnées

1. *Templeton PA et al : CT evaluation of poststernotomy complications. AJR 159 : 45-50, 1992*
2. *Carter AR et al : Thoracic alterations after cardiac surgery. AJR 140 : 475-81, 1983*



◀ *Hernie et volvulus cardiaque secondaires à une pneumonectomie droite. Le cœur a fait hernie à travers l'incision péricardique. L'apex cardiaque a pivoté vers la droite. Le péricarde normal est rempli d'air (flèches blanches). Le médiastin supérieur est élargi par obstruction de la veine cave supérieure (flèches noires).*

Points clés

- Parmi les complications suivant une lobectomie : atélectasie, épanchement pleural, hemorragie, fuite d'air, infections
- Complications potentiellement fatales : embolie pulmonaire, hernie cardiaque, torsion lobaire, pneumonie, SDRA, insuffisance respiratoire
- Normalement, déplacement médiastinal homolatéral après une pneumonectomie
  - Quand le déplacement est controlatéral ou absent, penser à la présence dans la poche de pneumonectomie de fistule bronchopulmonaire, d'hémorragie, d'empyème ou de récidive tumorale (complication tardive)

Signes radiologiques

Aspect normal après lobectomie

- Petite quantité de liquide pleural après le retrait des drains
- Résolution de l'épanchement pendant la convalescence
  - Opacités pulmonaires disséminées du côté opéré

Aspect normal après pneumonectomie

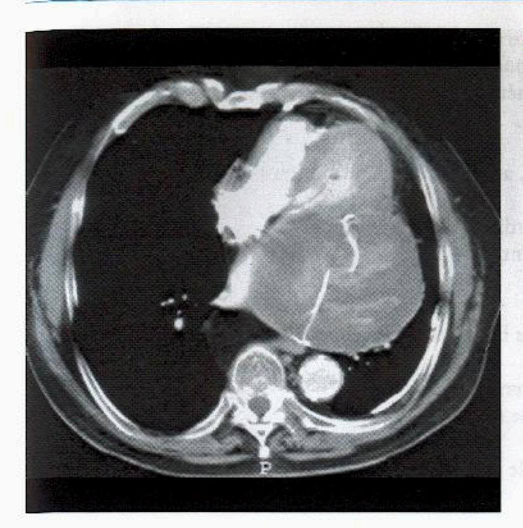
- 1/2 ou 2/3 de l'hémithorax rempli de liquide en une semaine
- Remplissage complet du côté de la pneumonectomie en 2-4 mois

Position normale du médiastin

- Déplacement homolatéral du côté de la lobectomie
  - Retour à la position médiane, ou presque, quand les lobes restants du côté opéré se distendent
- Déplacement homolatéral du côté de la pneumonectomie
  - Déplacement permanent

Complications de lobectomie et de pneumonectomie

- Pneumothorax persistant, 10-20 %
  - Chez les patients en décubitus dorsal, air localisé dans la partie antéro-médiale de l'hémithorax inférieur (élargissement du récessus latéral costo-diaphragmatique droit ou « deep sulcus sign »)
  - Si confirmation par clichés en décubitus dorsal ou debout, penser à
    - Drain thoracique mal positionné



◀ *Éponge chirurgicale laissée pendant l'intervention (textilome ou gossypiboma). Marqueur radio-opaque centré au milieu de la masse. Les éponges retenues ont souvent des aspects inhabituels et peuvent simuler un abcès ou une tumeur récurrente.*

    - Fistule bronchopleurale ou bronchopleurocutanée, 2 %
    - Fuite du trait de suture ou du moignon bronchique, en immédiates suites opératoires, due à une ischémie ou une infection (récidive tumorale tardive)
    - Fistule œsophagopleurale, le plus souvent dans les 6 semaines postopératoires, pouvant être due à une adénite, un empyème ou une récidive tumorale
- Déhiscence du moignon bronchique
  - Pneumothorax persistant
  - Pas de remplissage du liquide pleural
  - Abaissement du niveau hydro-aérique de > 2 cm
- Hydrothorax – épanchement pleural excessif
  - Drain thoracique mal positionné
  - Cathéter mal positionné avec injection de liquide dans la plèvre
  - Lésion du conduit thoracique et chylothorax
- Hémothorax
  - Par lacérations de vaisseaux médiastinaux, intercostaux, systémiques
  - Doit être drainé par sonde thoracique
  - Un retard dans le traitement peut être responsable de fibrothorax et de décortication secondaire
- Empyème < 5 %
  - Contamination chirurgicale ou par une fistule bronchopleurale
  - Doit être drainé par une sonde thoracique
  - Un retard dans le traitement peut être responsable de fibrothorax et de décortication secondaire
- Opacités pulmonaires non spécifiques dues aux atélectasies ou aux œdèmes fréquents dans la période postopératoire immédiate
  - Pneumonie
    - Nosocomiale, bronchopneumonie
    - À la suite de ventilation mécanique, prise de narcotiques, attelle, faibles réflexes tussigènes, aspiration
  - Hématome
    - Changements postopératoires
    - Une hémorragie pulmonaire se résout rapidement
    - Les hématomes pulmonaires peuvent persister pendant des semaines

- Médiastin anormal, en cas d'absence de déplacement ou de déplacement controlatéral du médiastin, hors de la poche de pneumonectomie
  - Penser à : fistule bronchopleurale, hémorragie, empyème, chylothorax, tumeur récurrente (complication tardive)
- Hémidiaphragme surélevé
  - Penser à : lésion du nerf phrénique, atélectasie, embolie pulmonaire ou abcès sous-phrénique
- Hernie cardiaque par brèche péricardique
  - À la suite d'une pneumonectomie intrapéricardique, généralement pneumonectomie droite
  - Collapsus cardiovasculaire
  - Côté droit – rotation cardiaque vers la droite, l'apex reposant contre la paroi thoracique
    - Aspect en « cône de neige »
  - Côté gauche – rotation cardiaque vers la gauche
- Syndrome de post-pneumonectomie (complication retardée)
  - Après pneumonectomie gauche
    - Trachée distale et bronche principale gauche comprimées entre l'aorte et l'artère pulmonaire
  - Après pneumonectomie droite
    - Rétrécissement du lobe supérieur droit, de la bronche intermédiaire et/ou des bronches lobaires moyennes
    - Comprimés entre l'artère pulmonaire droite et le rachis
- Torsion d'un lobe ou d'un poumon
  - Après lobectomie
  - Rotation du lobe restant sur son pédicule bronchovasculaire
  - Torsion de 180 degrés responsable d'ischémie, infarctus, gangrène
  - Lobectomie supérieure droite avec torsion du lobe moyen (le plus souvent)
  - À suspecter devant position et orientation anormales des bronches et des vaisseaux pulmonaires
- Hernie du poumon par brèche chirurgicale de la paroi thoracique
  - Accentuée à l'expiration
  - Séparation progressive des côtes impliquées suivie par radiographie ou scanner

Diagnostic différentiel

- Aucun

Anatomie pathologique

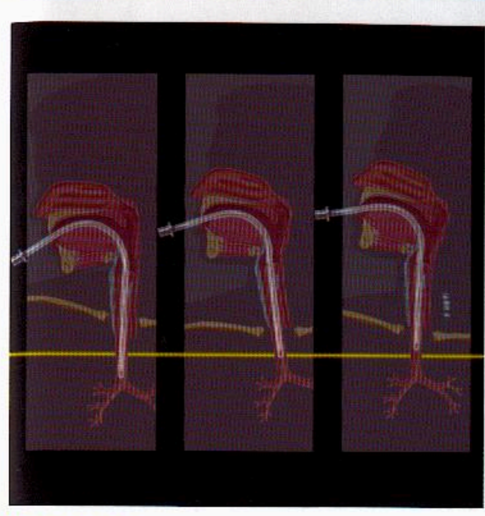
- Aucune caractéristique

Clinique

- Lobectomie
  - Mortalité 2 %; morbidité jusqu'à 40 %
- Pneumonectomie
  - Mortalité 6 %; morbidité jusqu'à 60 %

Références sélectionnées

1. *Kim EA et al: Radiographic and CT findings in Complications Following Pulmonary Resection. RadioGraphics 22: 67-86, 2002*
2. *Bhalla M: Noncardiac thoracic surgical procedures. Definitions, indications, and postoperative radiology. Radiol Clin North Am. 34(1):137-55, 1996*
3. *Gurney JW et al: Impending cardiac herniation: The snow cone sign. Radiology 161: 653-5, 1986*



Patient intubé. À la flexion du cou, l'extrémité de la sonde endotrachéale descend; à l'extension du cou, elle remonte.

Points clés

- Toujours pratiquer une radiographie après l'insertion d'une sonde ou d'un cathéter pour s'assurer de leur bonne position et identifier les complications
- Des difficultés iatrogènes par mauvais positionnement de cathéters sont fréquentes, menaçant parfois le pronostic vital

Signes radiologiques

Sondes d'intubation endotrachéale

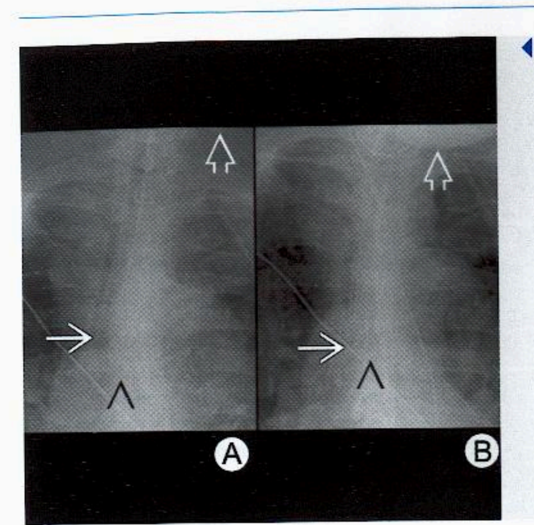
- L'extrémité d'une sonde d'intubation doit normalement se trouver de 3 à 5 cm au-dessus de la carène
- Position neutre de la tête et du cou
  - L'extrémité de la sonde est à 5-7 cm de la carène
- Flexion cervicale
  - La pointe de la mandibule recouvre les clavicules
  - La sonde endotrachéale peut descendre de 2 cm
  - L'extrémité est alors à 3-5 cm de la carène
- Extension cervicale
  - La pointe de la mandibule est hors du champ
  - La sonde remonte de 2 cm
  - L'extrémité est alors à 7-9 cm de la carène
- Largeur de la sonde
  - Idéalement, 2/3 de la largeur de la trachée
- Ballonnet
  - Ne devrait pas déformer la paroi thoracique ni réduire la lumière de la sonde

Sondes nasogastriques

- Aspiration de liquide en décubitus dorsal : position correcte dans le fundus
- Aspiration d'air en décubitus dorsal : position correcte dans l'antre

Canules de trachéostomie

- Pour les patients nécessitant une intubation à long terme
- L'extrémité est plusieurs cm au-dessus de la carène
- Largeur de la canule égale aux 2/3 de la largeur de la trachée



Trajet normal d'une sonde endotrachéale (flèches blanches). (A) La tête est en extension. Remarquer la position de la joue (flèches ouvertes). (B) La tête est fléchie. Avec la flexion, la sonde est maintenant à la carène (têtes de flèches).

Drains thoraciques

- Pour pneumothorax chez un patient en décubitus dorsal
  - Drain thoracique en position antéro-supérieure
- Pour hémothorax chez un patient en décubitus dorsal
  - Drain thoracique en position postéro-inférieure
- Empyème, hémothorax
  - Doivent être drainés précocement
  - Le scanner peut aider à organiser le drainage
  - Un mauvais drainage entraînera un fibrothorax et une décortication secondaire

Cathéters veineux centraux

- Pour maintenir un volume sanguin optimal ou pour administrer des médicaments à long terme
- Accès par les veines subclavière, jugulaire interne, basilique ou fémorale
- Position idéale, veine cave supérieure distale

Sonde de Swan-Ganz

- Pour mesurer la pression capillaire pulmonaire bloquée; reflète le volume télédiastolique du ventricule droit et de l'atrium droit
- Voie d'accès par les veines subclavière, jugulaire interne, basilique ou fémorale
- Position idéale, artère pulmonaire droite ou gauche

Contrepulsion par ballon intra-aortique

- Pour restaurer un flux coronaire optimal et améliorer la performance de la fonction cardiaque
- Voie d'accès par l'artère fémorale
- Inflation d'un long ballon (28 cm) pendant la diastole, déflation pendant la systole
- Position idéale, extrémité distale à l'artère subclavière gauche

Cathéters implantés par chirurgie

- Pour un accès veineux à long terme, généralement pour antibiothérapie ou chimiothérapie
- Réservoir dans les tissus mous de la paroi thoracique antérieure
- Extrémité du cathéter à la partie distale de la veine cave supérieure

Diagnostic différentiel

- Aucun

Anatomie pathologique

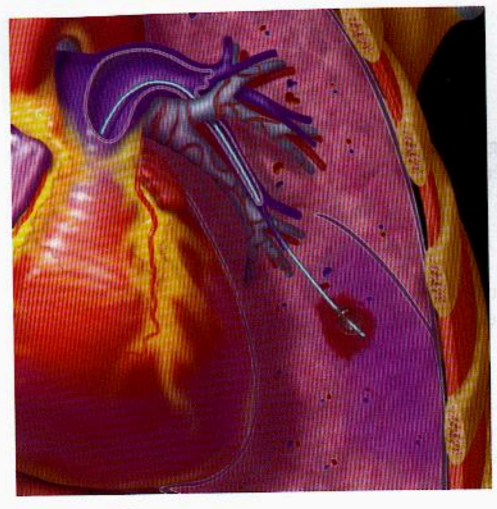
- Les cathéters de polyuréthane sont rigides pour l'insertion percutanée mais se ramollissent à la température corporelle; un cathéter correctement placé peut se déplacer vers l'aval en se ramollissant

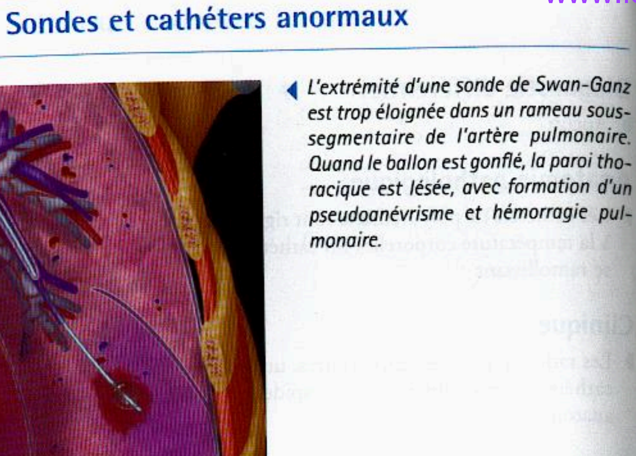
Clinique

- Les radiologues interventionnistes, utilisant radioscopie et échographie, insèrent les cathéters plus sûrement et plus rapidement que les médecins qui se basent sur les repères anatomiques

Références sélectionnées

1. *Tseng M et al: Radiologic placement of central venous catheters: Rates of success and immediate complications in 3412 cases. Can Assoc Radiol 52(6):379-84, 2001*
2. *Gayer G et al: CT diagnosis of malpositioned chest tubes. Br J Radiol 73(871):786-90, 2000. Review*





L'extrémité d'une sonde de Swan-Ganz est trop éloignée dans un rameau sous-segmentaire de l'artère pulmonaire. Quand le ballon est gonflé, la paroi thoracique est lésée, avec formation d'un pseudoanévrisme et hémorragie pulmonaire.

Points clés

- Toujours pratiquer une radiographie après l'insertion d'une sonde ou d'un cathéter pour s'assurer de leur bonne position et identifier les complications
- Le scanner peut aider quand on suspecte des complications

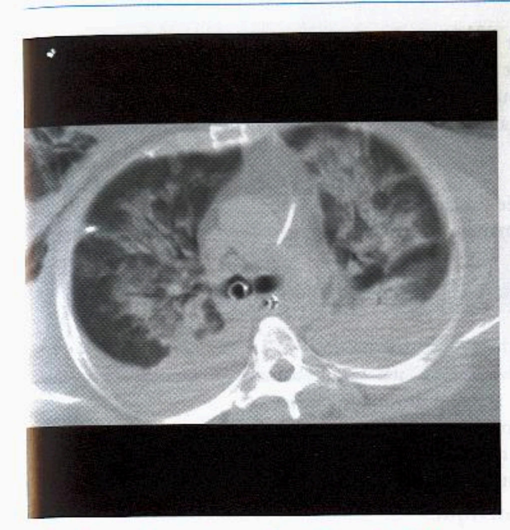
Signes radiologiques

Sondes d'intubation endotrachéale

- Malposition
  - Intubation de la bronche principale droite – atélectasie du poumon gauche
  - Intubation de la bronche intermédiaire – atélectasie du poumon gauche et du lobe supérieur droit
  - Inspiration d'oxygène à 100 %, immédiate atélectasie avec occlusion bronchique
- Intubation de l'œsophage
  - Dilatation de l'estomac
  - Faibles volumes pulmonaires
- Lésion de corde vocale si l'extrémité est au niveau du larynx
- Sinusite avec intubation nasotrachéale
- Barotraumatisme
  - Distension exagérée des alvéoles et rupture par forte pression d'insufflation sur le poumon ventilé
  - Emphysème interstitiel
  - L'air dissèque le long du tissu conjonctif bronchovasculaire au médiastin
  - Pneumomédiastin et /ou pneumothorax
- Pneumonie d'aspiration
  - 5-10 mL de liquide peuvent s'accumuler au-dessus du ballonnet de la sonde ; déflation et aspiration peuvent aider au développement d'une pneumonie
  - À suspecter si l'air normal au-dessus du ballonnet est remplacé par une densité de tissu mou

Trachéosténose (complication tardive)

- À l'abouchement, l'extrémité ou en foyers multiples
- À l'extrémité, généralement 1,5 cm au-dessous de l'abouchement
- Circonférentielle, longue de 1-4 cm



Extrémité d'une sonde d'intubation endotrachéale dans la bronche principale droite. On voit aussi une condensation pulmonaire diffuse, des épanchements pleuraux bilatéraux de petite à moyenne abondance et un emphysème sous-cutané de la paroi thoracique droite.

Trachéomalacie (complication tardive)

- Extrathoracique, rétrécissement des voies aériennes à l'inspiration
- Intrathoracique, rétrécissement des voies aériennes à l'expiration

Canules de trachéotomie

- Ballonnet dans les tissus sous-cutanés, peut être responsable de nécrose tissulaire
- Surinflation du ballonnet ou déplacement de l'extrémité sont responsables soit de fistule trachéo-œsophagienne, soit de lésion d'une artère ou une veine produisant une hémorragie

Sondes nasogastriques

- Dans bronches, poumons ou plèvre
- Signes : condensation si du liquide est administré, atélectasie si des voies aériennes sont obstruées, pneumothorax si le poumon est perforé

Drains thoraciques

- Malposition et drainage inadéquat
  - Drain souvent dans une scissure, horizontale ou oblique
- Dans la paroi thoracique
  - La paroi extérieure du drain n'est pas visible
- Dans le poumon, ils provoquent une fistule bronchopleurale
- Un trou latéral de la sonde dans la paroi thoracique peut provoquer un emphysème sous-cutané massif
- Une extrémité butant contre une artère (subclavière par ex.) peut être responsable d'érosion

Cathéters veineux centraux

- Malposition
  - Dans artère fémorale, aorte ou artère subclavière
  - À travers la paroi veineuse, dans la plèvre ou le médiastin
  - Dans le myocarde ou le péricarde
  - Dans le foie
  - Rétrograde, dans une veine jugulaire
- Pneumothorax après mise en place
- Hématome médiastinal après mise en place

- Fracture et embolisation du cathéter
- Thrombus septique ou aseptique sur le cathéter avec embolisation pulmonaire
- Embolie gazeuse, rare mais fatale pour un tiers des patients
- Infection, pouvant être précoce ou tardive
- Occlusion par gaine de fibrine
- Thrombose veineuse
  - Directement en relation avec la durée du cathétérisme
  - Source potentielle d'emboles pulmonaires

Sonde de Swan-Ganz

- Infarctus pulmonaire, par cathéter bloqué avec ou sans caillot, avec ou sans inflation du ballonnet
- Arythmies surtout si l'extrémité est dans le ventricule droit
- Formation ou rupture de pseudoanévrisme de l'artère pulmonaire en raison d'une surdistension du ballonnet dans une artère pulmonaire petite
  - Pseudoanévrisme : nodule pulmonaire elliptique à axe long parallèle aux vaisseaux sur 2 cm de hile, habituellement au poumon droit
- Hémorragie pulmonaire si l'anévrisme se rompt

Contrepulsion par ballon intra-aortique

- Trop haut placé, peut bloquer les artères brachiocéphaliques
- Trop bas, peut oblitérer les artères cœliaque, rénale, mésentérique supérieure
- Dissection aortique, le ballon peut déchirer l'intima
- Ischémie du membre inférieur du côté de l'insertion
- Embolie gazeuse par hélium après rupture du ballon

Cathéters implantés par chirurgie

- Infection, emboles septiques
- Thrombose, emboles aseptiques
- Cathéter rompu entre clavicule et 1re côte par « pincement osseux »
- Rotation, par le patient, du générateur de pulsations dans les tissus mous, provoquant une fracture ou un raccourcissement de l'électrode

Diagnostic différentiel

- Aucun

Anatomie pathologique

- Aucune caractéristique

Clinique

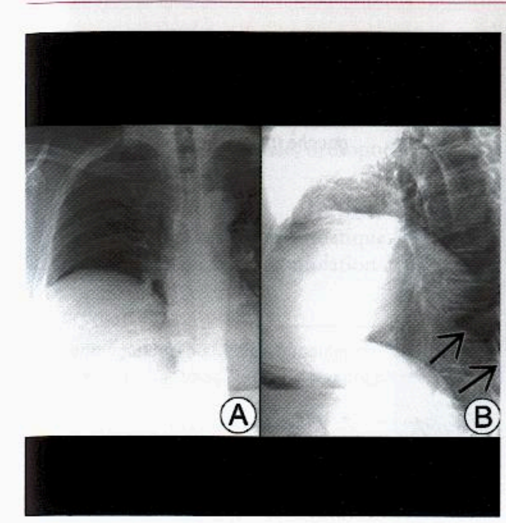
Traitement

- Une infection de cathéter peut être traitée par antibiothérapie sans retrait du cathéter
- Gaine de fibrine, infusion d'activateur plasminogène tissulaire ; en cas d'échec, changer le cathéter
- Retrait interventionnel pour fragments de cathéters embolisés
- L'infection est la complication la plus fréquente des cathétérismes veineux centraux, généralement par staphylocoques
- Signe de la gaine de fibrine : le cathéter peut être purgé mais non aspiré

Références sélectionnées

1. *Tseng M et al : Radiologic placement of central venous catheters : Rates of success and immediate complications in 3412 cases. Can Assoc Radiol 52(6):379-84, 2001*
2. *Gayer G et al : CT diagnosis of malpositioned chest tubes. Br J Radiol 73(871):786-90, 2000. Review*

PAROI THORACIQUE



Élévation prononcée d'un hémi-diaphragme sur des vues frontales (A). De profil (B), le diaphragme reprend une position plus normale en arrière (flèches). Éventration et élévation.

Points clés

- L'élévation peut être due à des anomalies du muscle diaphragmatique, du nerf phrénique, ou du poumon adjacent, de la plèvre et de l'abdomen
- La radioscopie peut aider à évaluer les mouvements diaphragmatiques
- La cause la plus fréquente est l'éventration au niveau du diaphragme antéro-médial
- La cause la plus fréquente de paralysie unilatérale est le cancer du poumon avec invasion du nerf phrénique
- Un épanchement sous-pulmonaire simule souvent une élévation du diaphragme

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : la radioscopie est utile pour préciser le mouvement

Radiographie pulmonaire

- Dôme accentué du diaphragme surélevé sans signe du ménisque
- Les récessus costo-diaphragmatiques et les gouttières postérieures sont approfondies, rétrécies et plus aiguës
- Examiner les radiographies antérieures pour vérifier l'ancienneté
- Clichés en décubitus dorsal pour apprécier un épanchement sous-pulmonaire

« Sniff test » radioscopique ou échographique pour évaluer une paralysie/parésie

- Ascension diminuée, absente ou paradoxale – test positif
- Balancement médiastinal vers le côté paralysé pendant l'expiration

Examens au baryum

- Peuvent montrer une hernie d'intestin, signe d'une hernie ou d'une rupture traumatique

Scanner de la tête et du cou

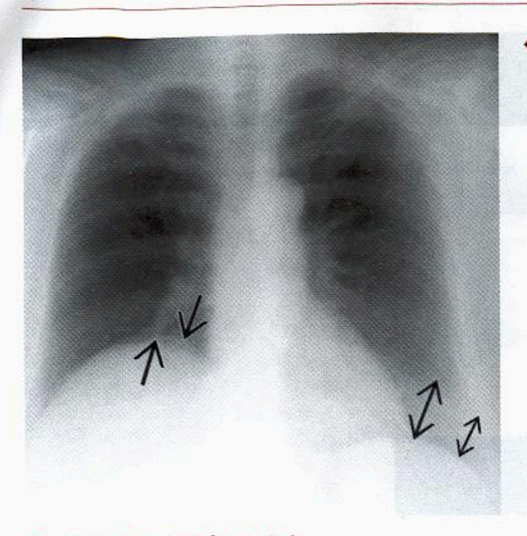
- Pour masse envahissant le nerf phrénique ou pathologie péridiaphragmatique
- Muscle diaphragmatique épaissi avec rupture traumatique

IRM

- Précise au mieux l'anatomie du diaphragme par des reconstructions sagittales et coronales

Recommandations pour l'imagerie

- Radioscopie utile pour préciser le mouvement



Hémidiaphragme droit paralysé. Radiographie doublement exposée à complète inspiration et expiration. Course normale de l'hémidiaphragme gauche (flèches).

Diagnostic différentiel

Hernies

- Hernie de Bochdalek (du hiatus pleuro-péritonéal), > 75 % du côté gauche
- Hernie de Morgagni (rétrocostoxyphoïdienne), le plus souvent à droite, paracardiaque
- Rupture traumatique, 90 % à gauche
  - Contient de l'intestin

Atélectasie

- Déplacement hilaire
- Pic juxtaphrénique (lobe supérieur)
- Déplacement médiastinal

Infarctus par embolie pulmonaire

- Une contracture douloureuse réflexe surélève le diaphragme
- Zone de condensation en forme de bosse

Scoliose

- Élévation du côté concave de la scoliose
- Anomalies osseuses du rachis

Épanchement sous-pulmonaire

- Simule un diaphragme surélevé, le dôme étant déplacé sur le côté
- Le liquide peut s'étendre dans les scissures

Anatomie pathologique

Généralités

- Étiologie-Pathogénie
  - Élévation bilatérale
    - Neurologique, due à une lésion de la moelle cervicale ou du tronc cérébral ; sclérose en plaques, myasthénie
    - Musculaire, par myopathie de lupus érythémateux disséminé ou dystrophie musculaire
    - Sous-diaphragmatique, par ascite, masse abdominale, obésité massive, grossesse
  - Le cancer du poumon est la principale cause d'invasion maligne des nerfs
  - Une neuropathie virale implique généralement le nerf phrénique droit

Clinique

Tableau clinique

- Généralement pas de symptômes
- Parésie bilatérale : dyspnée, orthopnée, insuffisance respiratoire, hypercapnée

Traitement

- Aucun le plus souvent
- Électrostimulation diaphragmatique en cas de quadriplégie
- Les résultats de l'électrostimulation à long terme sont faibles

Références sélectionnées

1. Shanmuganaathan K et al : Imaging of diaphragmatic injuries. J Thorac Imag 15(2):104-11, 2000
2. Tarver RD et al : Imaging of the diaphragm and its disorders. J Thorac Imag 4(1):1-18, 1989

Complète opacification de l'hémithorax gauche. Plèvre soulignée par un bord épais calcifié (flèches). Une collection aérique, de forme irrégulière, secondaire à une thoracocentèse et recouvrant l'hémithorax inférieur gauche, s'étend au-delà de la paroi thoracique.

Points clés

- Extension d'une infection pleurale dans la paroi thoracique avec ou sans destruction costale
- Rencontré le plus souvent avec tuberculose, actinomycose, aspergillose invasive et mucormycose
- Diagnostic par biopsie-aspiration à l'aiguille fine et microbiologie
- Doit être traité par antibiotiques et généralement drainage thoracique

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : liquide pleural cloisonné ou masse avec destruction costale

Radiographie pulmonaire

- Liquide pleural cloisonné
- Masse tissulaire dans la paroi thoracique
- Destruction costale et ostéomyélite
- Pneumothorax, cloisonné

Scanner

- Liquide pleural cloisonné avec présence d'air
- Extension dans la paroi thoracique ou les côtes

IRM

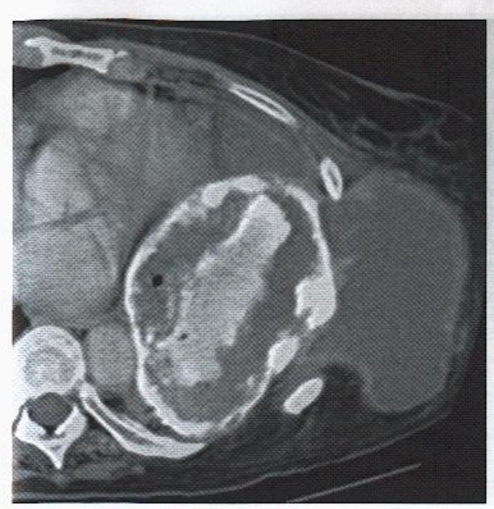
- Apprécie aussi l'étendue de l'atteinte pariétale

Échographie

- Peut être utilisée pour guider biopsie ou drainage

Recommandations pour l'imagerie

- Le scanner est la technique de choix pour visualiser les parois du thorax et l'atteinte des côtes



Masse complexe à épaisse bordure calcifiée. Épanchement pleural dans la paroi thoracique. Empyème de nécessité provenant d'un empyème tuberculeux quiescent.

Diagnostic différentiel

Tumeurs qui franchissent les fascias

- Lymphome
- Cancer du poumon
- Mésothéliome malin
- Blastome pleuropulmonaire
- Tumeur neuroectodermique primitive (tumeur d'Askin)

Généralités

- Étiologie-Pathogénie
- Infection
- • Tuberculose, mycobactéries
  - Bactéries acidorésistantes
  - Un empyème chronique peut se drainer dans la paroi thoracique et créer des abcès sous-cutanés
  - La collection peut être enfermée par une écorce calcifiée épaisse
  - Côtes souvent élargies par périostite
- • Actinomycose
  - Bactéries filamenteuses, anaérobies, contenant des granules de soufre
  - Colonisation orale chez des patients ayant des caries dentaires, à mauvaise hygiène buccale
  - Par aspiration, infection pleuropulmonaire
  - Atteinte fréquente de la paroi thoracique et des côtes
- • Nocardia
  - Bactéries faiblement acidorésistantes
  - Infection atteignant plus volontiers les patients immunodéprimés
  - Le plus souvent, ne traversent pas les plans tissulaires
  - Doit être traitée en raison de l'atteinte potentielle du SNC
- • Aspergillose invasive
  - Champignon dimorphique
  - Forme mycélienne pouvant envahir les vaisseaux (angioinvasive) et les tissus adjacents
  - Patients immunodéprimés par leucémie, transplantation ou sida par ex.
  - Inhalé

– Souvent fatale malgré une antibiothérapie
• Mucormycose
– Champignon
– Forme mycélienne pouvant envahir les vaisseaux (angioinvasive) et les tissus adjacents
– Mêmes aspects radiologiques que l'aspergillose invasive
– Souvent fatale malgré une antibiothérapie
• Blastomycose
– Champignon, sous forme de levure dans les tissus
– Rarement, l'atteinte pleuropulmonaire évoluera vers la paroi thoracique et les côtes
• Bactérienne, non spécifiée
– Complication postopératoire de thoracotomie, pneumonectomie ou pontage

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Plèvre fine mais difficile à franchir aussi bien par les infections que par les tumeurs

Aspects microscopiques

- Aucun

Clinique

Tableau clinique

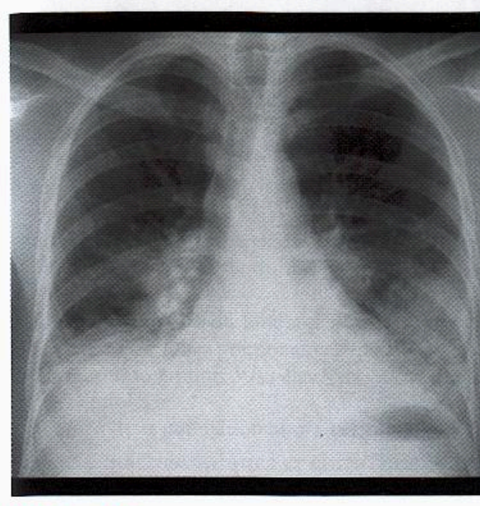
- Fièvre, malaise, perte de poids, douleur thoracique
- Drainage de la paroi thoracique
- Diagnostic par biopsie par aspiration à l'aiguille fine
- Spécimens pour frottis et culture à la recherche de bactéries aérobies et anaérobies, et champignons, et pour cytologie

Traitement

- Antibiothérapie
- La tuberculose et d'autres infections bactériennes imposent un drainage thoracique

Références sélectionnées

1. Winer-Muram HT et al: Thoracic complications of tuberculosis. J Thorac Imaging 5(2):46-63, 1990
2. Bhatt GM et al: CT demonstration of empyema necessitatis. J Comput Assist Tomogr 9(6):1108-9, 1985



Zones multifocales de condensation dans les lobes inférieurs. Épanchement pleural de faible abondance à droite. Hile élargi. Constatations non spécifiques chez un patient en crise de drépanocytose. Remarquer l'absence d'impression splénique sur la bulle gastrique.

Points clés

- La drépanocytose est due à une hémoglobine anormale qui se déforme quand sa structure est désoxygénée
- Syndrome thoracique aigu fréquent et récurrent, dû à une pneumonie ou un infarctus
- Cardiomégalie fréquente
- Infarctus osseux responsable de la classique vertèbre en H
- Autosplénectomie : sensibilité accrue aux infections par germes encapsulés, streptocoques par ex.

Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : côtes élargies et vertèbre en H, absence de rate

Radiographie pulmonaire

- Poumons
• Condensation lobaire, segmentaire, sous-segmentaire due à
– Pneumonie ou
– Infarctus
• Épaississement interstitiel
– Zones pulmonaires inférieures basales périphériques
– Séquelles de multiples épisodes de syndrome thoracique aigu
• Cœur
– Cardiomégalie
– Hypertension veineuse pulmonaire
– Œdème pulmonaire
– Cœur pulmonaire
- Plèvre
• Épanchements dus à
– Insuffisance cardiaque gauche
– Pneumonie ou infarctus
- Squelette
• Côtes agrandies (expansion médullaire)
• Sclérose osseuse (infarctus osseux)

Embolie graisseuse dans la drépanocytose. Cardiomégalie modérée. Épaississement interstitiel diffus. Diagnostic différentiel : œdème pulmonaire de haut débit ou infection diffuse.

- Vertèbres en H (10 % des cas)
  - Déformation « en marche d'escalier » des plateaux supérieurs et inférieurs (signe de Reynold)
  - Due à des microinfarctus
- Médiastin
  - Masse médiastinale postérieure due à
    - Hématopoïèse extramédullaire
  - Sous-diaphragmatique
    - Petite rate, pouvant être calcifiée (autosplénectomie)

Scanner

- Perfusion mosaïque due à
  - Occlusion microvasculaire
- Séquelles de syndrome thoracique aigu
  - Bandes parenchymateuses
  - Épaississement septal
  - Opacités périphériques en coin
  - Distorsion architecturale
  - Bronchectasie de traction
- Il est déconseillé d'utiliser un produit de contraste à forte osmolalité qui pourrait exacerber la falciformation

Diagnostic différentiel

Vertèbres en H

- Maladie de Gaucher
  - La rate n'est pas petite (parfois même dilatée)
- Hémoglobinurie paroxystique nocturne
  - Rate normale, pas d'anomalies pulmonaires
- Alcoolisme
  - Pas d'expansion médullaire, rate normale

Anatomie pathologique

Généralités

- Les hématies se transforment en drépanocytes quand elles sont désoxygénées

- Génétique
  - Remplacement par une valine de l'acide glutamique dans l'hémoglobine (Hb S)
    - Hémoglobine normale (Hb A)
    - Hémoglobine S (Hb S) procure une certaine résistance au paludisme
    - Homozygote (Hb SS)
    - Trait drépanocytaire (Hb SA)
- Étiologie-Pathogénie
  - Syndrome thoracique aigu
    - Multifactoriel, la cause exacte est rarement reconnue
    - Infarctus provenant de thrombose ou embolie graisseuse
    - Pneumonie
    - Une condensation du lobe supérieur signe très probablement une pneumonie parce que c'est dans les zones pulmonaires supérieures que la pression d'oxygène est la plus élevée, en raison du rapport $\dot{V}/\dot{Q}$ élevé
- Épidémiologie
  - 0,15 % de la population afro-américaine, 8 % ont le trait drépanocytaire

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Obstruction microvasculaire par les drépanocytes responsable d'ischémie et d'infarctus

Clinique

Tableau clinique

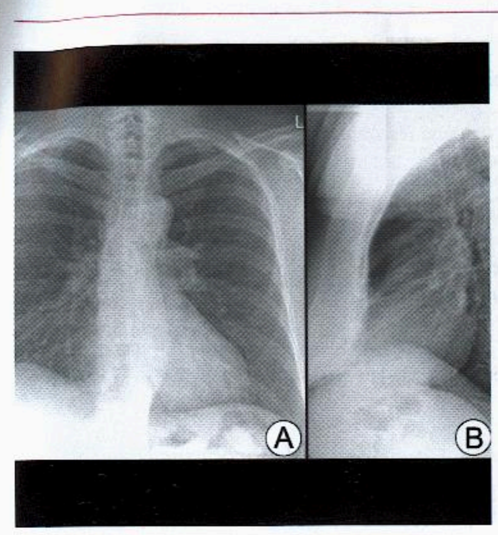
- Syndrome thoracique aigu
  - 50 % des patients, cause fréquente de l'hospitalisation
  - Nouvelle opacité radiographique avec fièvre, douleur thoracique, hypoxémie et leucocytose
  - Récidive fréquente
  - Peut être secondaire à
    - Un infarctus pulmonaire, par thrombose in situ ou par embolie graisseuse provenant des infarctus osseux
    - Une pneumonie due à une sensibilité accrue par manque de fonction splénique ; surtout microorganismes encapsulés (streptocoques) ; pneumonies virale et à Mycoplasma également augmentées
  - Cicatrices résiduelles qui s'accumulent dans les poumons
- Dysfonctionnement ventriculaire gauche
  - Insuffisance de haut débit par anémie
  - Insuffisance rénale (microinfarctus du rein)
- Hypertension artérielle pulmonaire
  - Occlusion vasculaire chronique
  - Hypoxie chronique
  - Tardive dans l'évolution naturelle de la drépanocytose

Traitement

- Oxygénothérapie et hydratation adéquate
- Vaccination antipneumococcique
- Transfusions
- Antibiotiques pour pneumonies suspectées

Références sélectionnées

1. *Leong CS et al : Thoracic manifestations of sickle cell disease. J Thorac Imaging 13 : 128-34, 1998*
2. *Aquino SL et al : Chronic pulmonary disorders in sickle cell disease : Findings at thin-section CT. Radiology 193 : 807-11, 1994*



Déformation du thorax. (A) Le bord du cœur droit est estompé et le cœur est déplacé vers la gauche. (B) Sternum déprimé en arrière.

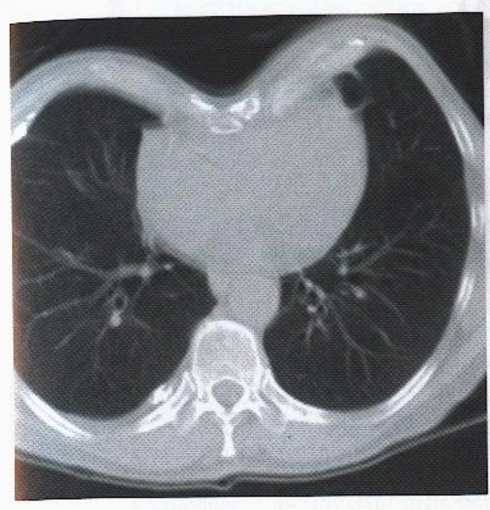
Points clés

- Un pectus excavatum ou thorax en entonnoir peut être responsable d'une fausse cardiomégalie
- Avec un thorax en entonnoir, le bord droit du cœur se détache
- Une cyphoscoliose peut résulter de diverses entités pathologiques
- Une déformation sévère est associée à un développement tardif de l'artère pulmonaire, une hypertension artérielle et une insuffisance respiratoire

Signes radiologiques

Généralités

- Pectus excavatum ou thorax en entonnoir
  - Le bord du cœur droit est fréquemment effacé en raison de la dépression de la paroi thoracique qui remplace le poumon aéré à la bordure droite du cœur
  - Le cœur est déplacé vers la gauche et subit une rotation (configuration mitrale), ce qui peut faire croire à une cardiomégalie
  - L'importance de la dépression est bien visible sur la radiographie de profil
  - Chez les femmes, angle aigu des bords supérieurs médiaux des seins
  - La gravité de la déformation peut être évaluée par tomodensitométrie ou IRM
  - « Pectus index » ou rapport entre les diamètres antérieur et antéro-postérieur minimal de la cage thoracique
  - Un rapport supérieur à 3,25 requiert une correction chirurgicale
- Cyphoscoliose
  - Généralement dextro-convexe
  - La radiographie thoracique est difficile à interpréter dans les cas sévères en raison de la rotation du thorax et du cœur
  - Angle de Cobb
    - Droites tracées parallèlement au bord supérieur du corps vertébral le plus haut et au bord inférieur du corps vertébral le plus bas de la courbure vue sur l'incidence AP du rachis; l'angle est mesuré à l'intersection des perpendiculaires à ces droites



Une déformation notable du thorax déforme le cœur. Remarquer les plaques d'asbestose calcifiées dans l'hémithorax droit.

- Neurofibromatose I
  - Cyphoscoliose dans 60 % des cas, scoliose angulaire d'un court segment thoracique bas
  - Implique 5 vertèbres au plus dans la courbure principale
  - « Scalloping » (antérieur, latéral et postérieur) des corps vertébraux
  - Pédicules hypoplasiques ou remodelés par la pression
  - Élargissement des foramens intervertébraux (trous de conjugaison)
  - Hypoplasie des processus transverses
- Méningocèle thoracique latérale
  - Cyphoscoliose avec méningocèle du côté convexe
  - Masse médiastinale postérieure, ronde, bien délimitée
  - Érosion costale et érosion du foramen intervertébral adjacent
  - Associée à la neurofibromatose
  - Hernie des méninges par un foramen intervertébral
  - Droite > gauche
  - 10 % de méningocèles multiples
- Spondylarthrite ankylosante
  - Cyphose
  - Corps vertébraux carrés
  - Ossification des articulations costo-transversaires
  - Syndesmophytes vertébraux, le plus souvent de T9 à T12
  - Ossification interépineuse
  - Érosion ou fusions de l'articulation manubrio-sternale
- Hypertension artérielle pulmonaire avec cyphoscoliose sévère et de longue date

Diagnostic différentiel

Collapsus du lobe moyen droit

- Sur radiographie de profil, opacité cunéiforme recouvrant le cœur et bordée approximativement par les scissures horizontale et oblique
- Sternum normal

Bande graisseuse épicardique droite élargie

- Sternum normal

Anatomie pathologique

Généralités

- Thorax en entonnoir (Pectus excavatum) : dépression du sternum telle que les côtes antérieures se projettent plus en avant que le sternum
- Étiologie congénitale
  - Hémivertèbre susceptible d'entraîner une scoliose
- Génétique
  - Maladie de Friedrich, maladie de Morquio, syndrome d'Ehlers-Danlos, syndrome de Marfan, syndrome de Poland, dystrophie musculaire, neurofibromatose de type I sont associés à une scoliose
- Épidémiologie
  - Pectus excavatum, fréquemment associé au syndrome de Marfan, au syndrome de Poland, à une scoliose et au syndrome de Pierre Robin
  - Scoliose idiopathique dans 80 % des cas sévères, avec prédominance féminine (4 : 1)

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Cyphose ostéoporotique sénile : tassement vertébral par fractures multiples et amincissement cortical
- Mal de Pott ou spondylodiscite : cyphose aiguë (déformation en gibbosité) à la charnière thoraco-lombaire, espace discal préservé

Clinique

Tableau clinique

- Pectus excavatum ou thorax en entonnoir (la déformation inverse est le pectus carinatum ou thorax en caréne)
- La plupart des patients sont asymptomatiques
- Occasionnellement, présence de symptômes cardiaques (souffle pulmonaire, prolapsus de la valve mitrale, syncope, syndrome de Wolff-Parkinson-White) et respiratoires (restriction sévère)

Cyphoscoliose

- Pneumopathie restrictive résultant de la baisse de compliance du poumon et de la paroi thoracique
- Hypoventilation, vasoconstriction hypoxique, hypertension artérielle pulmonaire, cœur pulmonaire, hypercapnie et insuffisance respiratoire peuvent résulter du syndrome restrictif

Traitement

- Correction chirurgicale pour les cas sévères

Références sélectionnées

1. *Grissom LE et al : Thoracic deformities and the growing lung. Semin Roentgenol 33(2):199-208, 1998*



Un ostéochondrome de la deuxième côte peut simuler une masse pleurale ou pulmonaire. L'ostéochondrome est la tumeur bénigne la plus fréquente des côtes. Il peut dégénérer au niveau de la coiffe cartilagineuse.

Points clés

- De nombreuses anomalies costales peuvent refléter une affection sous-jacente
- Mauvaise sensibilité de la radiographie thoracique pour les fractures de côtes
- La tumeur la plus fréquente des côtes est l'ostéochondrome
- La malignité la plus fréquente est représentée par les métastases de cancer du poumon ou du sein

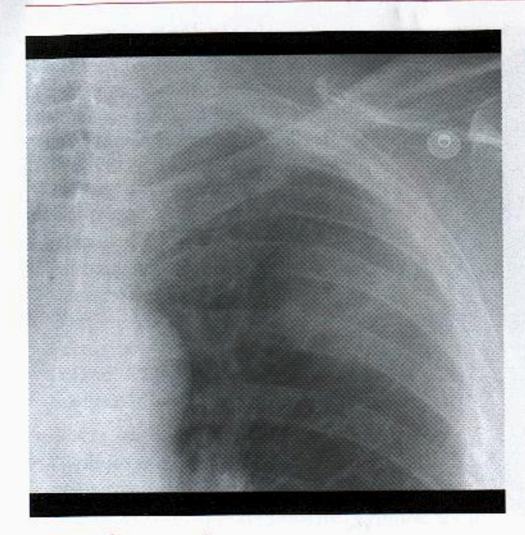
Signes radiologiques

Généralités

- Meilleur critère d'imagerie : les anomalies costales passent facilement inaperçues

Radiographie pulmonaire

- Calcification du cartilage de la côte
  - Le cartilage de la 1re côte est le premier à calcifier
  - Hommes – calcification des bords
  - Femmes – calcification par le centre
- Anomalies congénitales
  - Fusion costale et côtes antérieures bifides ou écartées (le plus souvent)
  - Côtes en ruban
    - Ostéogenèse imparfaite et neurofibromatose
  - Côtes surnuméraires – anomalie peu fréquente
    - Côtes cervicales – 1,5 % normales
    - Généralement bilatérales asymétriques
    - Parfois responsables de syndrome de traversée thoracobrachiale
  - Côte intrathoracique
    - Naît dans le thorax osseux
    - Généralement du côté droit
    - À partir de la partie antérieure d'une côte ou d'un corps vertébral contigu
    - S'étend vers le bas et latéralement vers le diaphragme
  - Os omovertébral
    - Une côte cervicale s'articule sur la scapula
    - Toujours associé à la malformation de Sprengel ou surélévation congénitale de la scapula



Masse centrée sur la partie antérieure de la 2e côte gauche. Les bords sont mal définis parce que la tumeur n'est pas de profil par rapport au faisceau de rayons.

Anomalies acquises

- Fractures
- Mauvaise sensibilité de la radiographie pour les fractures de côtes (20 %)
- Fractures de côtes 1-3 avec évidence d'hématome médiastinal en général associées avec une lésion de l'aorte ou du tronc brachiocéphalique
- En cas de fractures des côtes 10-12, penser à une lésion du foie, de la rate et du rein
- Volet thoracique, accompagné souvent d'une fracture de la 4e côte ou de côtes plus contiguës
- Les enfants maltraités et les alcooliques présentent souvent des fractures bilatérales de côtes, à des stades variables de consolidation
- Par effort de toux violente, fractures postéro-latérales des côtes inférieures
- Un cal peut être pris pour un nodule
- Encoches costales
- Inférieures
- Coarctation (le plus souvent) : côtes 3 à 9 ; en dehors de l'articulation costovertébrale ; par pulsation des artères intercostales dilatées
- Tétralogie de Fallot : unilatérales, généralement à gauche
- Anastomose de Blalock-Taussig (unilatérale, à droite)
- Neurofibromatose
- Supérieures
- Quadriplégie, poliomyélite, polyarthrite rhumatoïde ou sclérodermie : encoche costale supérieure (en position postéro-latérale sur les côtes 3 à 9)
- Ostéomyélite
- Primaire
- Dissémination par voie hématogène : *Staphylococcus aureus* ou champignon
- Dissémination secondaire à partir d'une infection pleuro-pulmonaire (Voir Empyème de nécessité), tuberculose, actinomycose, nocardiose
- Lésions non néoplasiques
- Dysplasie fibreuse
- Côte agrandie avec hyperclarté ou verre dépoli au centre
- Sclérose tubéreuse de Bourneville : côte(s) élargie(s) dense(s)
- Maladie de Paget
- Élargissement global des os, remaniement de la trame, lyse et/ou sclérose

- Commence à une extrémité de l'os, lyse en V des bords
- Histiocytose de la cellule de Langerhans
- 2 % des cas d'atteinte pulmonaire ont une atteinte costale
- Lésions lytiques sans marges nécrotiques ni bords en biseau
- Tumeur brune des os
- Lésion expansive avec centre lytique
- Élargissement unilatéral de côte
- Réaction à une maladie pleurale chronique, tuberculose en général
- Tumeurs costales
- Primitives bénignes
- Ostéochondrome (le plus souvent)
- Enchondrome
- Ostéoblastome
- Neurofibrome, schwannome, avec érosion, encoche, sclérose de côtes
- Primitives malignes
- Chondrosarcome (le plus fréquent chez l'adulte)
- Sarcome d'Ewing (le plus fréquent chez l'enfant)
- Fibrosarcome
- Tumeur neuroectodermique primitive (tumeur d'Askin)
- Secondaires malignes
- Métastases (le plus souvent) de cancers du poumon, du sein, de la prostate, du rein, de la thyroïde
- Myélome multiple

Scanner

- Meilleure technique d'imagerie pour les maladies pleurales et maladies localisées de la paroi thoracique

Scintigraphie osseuse

- Peut détecter des métastases osseuses avant la radiographie (sauf pour myélome multiple)
- Hyperfixation caractéristique avec la maladie de Paget

Diagnostic différentiel

- Aucun

Anatomie pathologique

Aspects macroscopiques et chirurgicaux

- Pathologie fréquemment méconnue à cause de
- Normalement pauvre minéralisation des côtes (moins de poids facilite la respiration)
- Les techniques à forte tension d'alimentation (en kVp) minimalisent le calcium
- Pas d'incidences orthogonales

Clinique

Traitement

- Les fractures de côtes sont traitées par des analgésiques ; pas d'immobilisation susceptible d'entraîner pneumonie et empyème

Références sélectionnées

1. Kurihara Yet al : The ribs : Anatomic and radiologic considerations. RadioGraphics 19(1):105-19, 1999
2. Kuhlman JE et al : CT and MR imaging evaluation of chest wall disorders. RadioGraphics 14(3):571-95, 1994

Index des diagnostics

Index des diagnostics

Achevé d'imprimer en septembre 2004 par Pollina S.A. France - n° L94363B

Mise en page
PRESCRICOM
Scorbé-Clairvaux